UNIVERSITE D'ALGER

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

ANNEE 1970 — N°.....

Le Testicule Féminisant

(A propos de trois cas)

THESE

Pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le.....

PAR

Mme. AITSISELMI née TEDJINI - BAILICHE DALILA

le 7 Octobre 1941 à SKIKDA (Constantine)

MEMBRES DU JURY :

M. S. SLIMANE TALEB : Professeur d'Histologie et d'Embryologie — Président

M. S. ZMERLI : Professeur d'Urologie..... — Juges

M. P. WAHL : Maître de Conférences, Agrégé d'Obstétricie Sociale et de Gynécologie — Juges

M. B. AIT OUYAHIA : Maître de Conférences, Agrégé de Gynécologie et d'Obstétrique — Juges

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41536513_0031

UNIVERSITE D'ALGER

FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

ANNEE 1970 — N°.....

Le Testicule Féminisant

(A propos de trois cas)

THESE

Pour le Doctorat en Médecine

présentée et soutenue publiquement le.....

PAR

Mme. AITSISELMI née TEDJINI - BAILICHE DALILA

le 7 Octobre 1941 à SKIKDA (Constantine)

MEMBRES DU JURY :

M. S. SLIMANE TALEB : Professeur d'Histologie et d'Embryologie — Président

M. S. ZMERLI : Professeur d'Urologie.....

M. P. WAHL : Maître de Conférences, Agrégé d'Obstétricie Sociale et de Gynécologie — Juges

M. B. AIT OUYAHIA : Maître de Conférences, Agrégé de Gynécologie et d'Obstétrique

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples et selon la tradition d'Hippocrate, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs,ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses,

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

Je dédie cette thèse

A ma grand-mère pour son immense affection.

A mon pére. Il n'est pas de mots pour exprimer

mes remerciements -

A ma mère

A ma soeur

A mes frères

A mes oncles

A mes tantes

A mes cousins

A mes cousines

A ma fille

A mon fils

A ma belle famille et, en particulier, à mon beau-père pour tout son dévouement.

A la mémoire de mon grand-père SEDDIKI Mohamed.

A la mémoire de mon grand-père TEDJINI Abdelkader.

A Monsieur le Professeur S. TALEB

Vous avez marqué notre vie universitaire. Nous sommes honorée et nous vous remercions d'avoir bien voulu présider le jury de notre thèse.

A nos juges

A Monsieur le Professeur S. ZMERLI

Nous avons toujours admiré la clarté de votre enseignement et votre affabilité. Nous sommes très sensible à votre présence parmi nos juges.

A Monsieur le Professeur P. WAHI

Vous nous avez dispensé un enseignement de qualité.

Vous nous avez toujours accueilli dans votre service

avec une réelle bienveillance.

Nous sommes honorée de vous compter parmi nos juges.

A Monsieur le Professeur B.AIT OUYAHIA

Vous nous avez inspiré dans le choix de ce sujet et vous nous avez judicieusement conseillé au cours de notre travail.

Nous admirons, tout autant que votre esprit scientifique, votre esprit.

Notre voeu est de travailler un jour dans votre équipe.

A nos Maîtres des Hôpitaux et, en particulier,

A Monsieur le Professeur Agrégé M. ABADA

A Monsieur le Professeur Agrégé A. AIT KHALED

avec toute notre affection.

A Monsieur le Professeur Agrégé M.MOSTEFAI

A Monsieur le Professeur Agrégé B.KHATI

en témoignage de notre attachement.

A nos Maîtres de la Faculté et, en particulier,

A Monsieur le Professeur Agrégé S. CHITOUR

A Monsieur le Professeur Agrégé C. ZIDANE

A Monsieur le Professeur Agrégé A. BERERHI

*

A mes camarades de promotion et, en particulier,

à mon mari, le Docteur AIT SI SELMI

au Docteur AIT KHALED Hamid

au Docteur AIT KHALED Nadia

A tous ceux qui me sont chers.

A tous ceux à qui je suis chère.

C'est à propos de trois observations du syndrome du testicule féminisant que nous présentons ce travail grâce aux conseils de M. le Professeur AIT-OUYAHIA -

* *
*

LE PLAN DE TRAVAIL SERA LE SUIVANT :

* GENERALITES

* LES OBSERVATIONS

Cas n° 1

Cas n° 2

Cas n° 3

* Le Syndrome du testicule féminisant

Circonstances de découverte

Clinique

Anatomie pathologique

Biologie

Génétique

* ETIOPATHOGENIE

* PROBLEMES

Diagnostique

Thérapeutique

* CONCLUSION

Anatomie pathologique

* CHIRURGICALE

* PROBLEMES

Diagnostique

Therapeutique

* CONCLUSION

GENERALITES

Le testicule féminisant est un terme suggéré il y a quelques années pour désigner un syndrome caractérisé essentiellement par l'existence de testicules chez des individus à phénotype féminin.

Ce terme, quoique discuté, a eu l'avantage de représenter ce syndrome comme une entité distincte, et d'attirer l'attention sur le fait que la féminisation était due aux testicules.

Des descriptions correspondant à cette catégorie de pseudo-hermaphrodisme mâle sont retrouvées dans la littérature médicale ancienne :

Chez STEGLEBER en 1817
RICCO en 1832
FIEU en 1871

En 1910,SHILLER l'isole des autres pseudo-hermaphrodismes mâles.

En 1948, GOLDBERG et MAXWELL lui donnent le nom de testicule féminisant. On retrouve également dans la littérature l'appelation de syndrome de GOLDBERG et MAXWELL. A partir de 1948 , d'autres observations sont rapportées par :

WASTEIN ET SCORZA 1951
SCHNEIDER
VAN OMMEN ET HOERR en 1952

Mais c'est en 1953 que MORRIS en fait une étude d'ensemble reprenant,un par un,les 81 cas cités dans la littérature. Il y ajoute deux observations personnelles et définit le syndrome du testicule féminisant dont il décrit la forme complète. Le "Syndrome de MORRIS" est depuis synonyme de syndrome du testicule féminisant.

Après ce travail fondamental de MORRIS,différents aspects du syndrome sont étudiés.

- WILKINS, en 1957, étudie l'insensibilité aux androgènes des sujets atteints.

- JACOBS, en 1959, en étudie le caryotype

- GRUMBACH et BARR étudient le sexe chromatinien dans 69 cas de testicule féminisant.

- WITSCHI sur cinq générations,
  NETTER sur 84 observations,
  TAILLARD ET PRADER sur 10 fratries
  étudient le caractère familial et héréditaire des cas.

En 1963, MORRIS, à propos de quatre nouveaux cas,ajoute,à la forme complète,qu'il avait précèdemment décrite, une nouvelle forme caractérisée par une hypertrophie clitoridienne ; il l'assimile au syndrome et la nomme testicule féminisant incomplet ou partiel comme l'ont suggéré PRADER - NUNEZ - FERNANDEZ et CASABON.

Depuis ces dernières années, de nombreux cas sont publiés : le syndrome est mieux connu ; les "ovaires" herniés ne sont plus remis dans l'abdomen sans examen histologique préalable ; les femmes présentant une aménorrhée primaire consultent plus facilement.

De récentes statistiques apportent une preuve supplémentaire de la fréquence croissante du testicule féminisant dans l'étiologie des aménorrhées primaires. (cf. tableau).

1965	ACTA Obstetrica Scandinavica	Etude des aménorrhées primaires de 1955 à 1964 3 cas de T.F - 2 complets 1 partiel
1966	AMERICAN J. Of. obst And Gyn.	Etude de 265 cas d'amenorrhée primaire - 7 cas de T.F 4 complets 3 partiels
1969	DER Gynalkôloge	KAISER estime que 7% des Etiologies des Aménorrhées primaires sont dues au T.F

* *
*

LES OBSERVATIONS

C A S Nº 1

Mademoiselle O.T.,Née à AIT SIDI AHMED en 1945, célibataire abandonnée par ses parents divorcés, consulte à l'hôpital d'Aïn-El-Hammam pour aménorrhée primaire. Elle est alors adressée à l'hôpital PARNET pour hermaphrodisme le 30.10.1964.

O.T. est une jeune fille de 19 ans,grande, bien portante ; son morphotype est féminin, son psychisme est celui d'une jeune fille de 19 ans. Elle a même fréquenté une école ménagère. Les mensurations de la malade sont les suivantes :

Taille	1 M 72
Poids	72, 500 Kg.
D.Biacromial	37 Cm
Tour de Poitrine	98 Cm
Tour de Taille	80 Cm
Tour de Hanche	102 Cm
D.Bitrochantérien	34 Cm
D.Biépineux	25 Cm
Bi.Ischiatique	9 Cm
Baudelocque	19 Cm

Les seins sont bien formés, cependant ilsseraient apparus tardivement entre 15 et 16 ans.

La répartition des graisses est de type féminin : le tissu adipeux siège aux hanches, aux fesses, et à la face postérieure des bras. Le système pileux est rare. Il n'y a pas du tout de poils axillaires et la répartition des poils pubiens est triangulaire à base supérieure. L'insertion des cheveux est de type féminin. Il n'y a pas de poils sur le visage.

La voix est claire.

Le teint est blanc, le grain de peau est fin.

*

L'examen des organes génitaux externes montre qu'il n'y a aucune ébauche de vulve. Les bourrelets génitaux sont soudés sur la ligne médiane et forment des replis labiaux. Le clitoris est hypertrophié et a l'aspect d'une petite verge de 5 Cm de long, avec un gland au niveau duquel s'ouvre largement le méat uréthral. Le sillon uréthral n'est pas fermé. Il n'y a pas de vagin.

*

Dans la graisse du mont de vénus, se trouvent,à droite et à gauche,deux glandes, du volume d'une noix. Ces glandes sont mobilisables et on peut les faire descendre jusqu'au niveau des bourgeons génitaux. Elles sont très sensibles à la pression. Leur présence a été remarquée à l'âge de 11 ans.

Le toucher rectal ne révèle ni la présence d'utérus,ni d'annexes.

*

Les dosages hormonaux donnent les résultats suivants quant à l'élimination urinaire.

17 Cétostéroïdes	4,6 mg % soit 6,11 mg/24 H
G.B.S. 13	8,70 mg % en acide glycuronique soit 11,57 mg 24/H
Phénolstéroïdes	98 δ/ 24 H

L'urographie intraveineuse ne montre pas d'anomalie visible sur la série de clichés pratiqués.

A la cystographie rétrograde, on ne voit pas de cloaque mais un canal uréthral bien formé. Les voies urinaires sont normales.

La coelioscopie permet de constater l'absence d'appareil génital interne: pas d'utérus, ni de trompes,ni d'ovaires. A la laparotomie, il est procédé à l'ablation des glandes droite et gauche.

L'aspect macroscopique de la glande évoque celui d'un testicule. Le gauche est plus développé que le droit. L'ouverture de la vaginale mène sur une albuginée nacrée, peu épaisse. Au pôle supérieur de la glande, on trouve un épididyme auquel fait suite,sur quelques centimétres, un canal déférent terminé par une formation fibreuse de plus en plus mince , qui se termine dans le canal inguinal.

Examen microscopique des deux glandes (Dr.LUSCAN)

" Les deux glandes sont des testicules ectopiques présentant les caractères suivants".

" Les tubes sont de calibre diminué et ne contiennent pas d'éléments de la lignée séminale, mais seulement des cellules de SERTOLI. Les cellules de LEYDIG sont de taille variable, mais elles ne présentent pas d'aspect dégénératif, au contraire. La présence de cristaux de REINKE de grande taille prouve une activité sécrétoire".

Le caryotype de la malade est de type masculin (44 A + XY).

En conclusion, il s'agit d'un sujet à morphotype féminin, sans appareil génital interne. Ses organes génitaux externes présentent les soudures caractéristiques des organes génitaux mâles. Les deux gonades sont des testicules.

*

T R A I T E M E N T

Protocole Opératoire : On pratique une ablation des deux testicules et on prescrit un traitement oestrogénique de substitution.

Compte tenu du sexe apparent de la malade et de son comportement psychique et social, on corrige la malformation périnéale. Le clitoris est remonté et, à la fin de l'intervention, seul le gland est apparent. Un néo-vagin est créé par clivage de l'espace rétro-vésical et une greffe amniotique est posée sur un moule vaseliné.

SUITES OPERATOIRES : Deux mois après l'intervention, malgré les dilatations aux bougies de HEGGAR, le néo-vagin se retracte progressivement.

Après l'arrêt du traitement oestrogémique,aucun trouble de castration n'est à signaler.

Six mois après l'intervention, nous revoyons la malade dans le service. Elle présente des accès d'agitation suivis de crises de torpeur. Le psychiatre conclut à un état dépressif et propose la psychothérapie.

Cinq ans après l'intervention, la malade est revenue nous voir. Nous la reconnaissons avec peine. Elle mesure maintenant 1 M 75,pèse 98 Kg.500. Elle a pris, depuis son orchidectomie, 3 Cm et 25 Kg,ses pieds et ses mains ont grandi.

L'asthénie est très marquée. L'irritabilité de la malade est telle qu'elle préfère effectuer les gardes de nuit seule pour éviter le contact avec ses collègues. Les bouffées de chaleur et les accès hypertensifs sont fréquents.

Le néo-vagin est réduit à une cicatrice. La malade est consciente de son imperfection et se retranche dans sa solitude; un nouveau traitement oestrogénique est institué, et on se propose de revoir Mlle. O.T dans deux mois.

* *

*

C A S N° 2

Madame A.S.,Née à TIZIGHT,est âgée de 19 ans et mariée depuis cinq ans. Elle est admise dans un service de chirurgie générale le 21 Décembre 1965 pour hernies inguinales bilatérales.

Madame A.S. est une femme de taille moyenne,harmonieusement développée. L'interrogatoire ne retrouve aucun antécèdent pathologique, ni chez elle, ni chez ses parents. Elle dit être bien réglée cinq jours par mois et avoue, juste avant de monter sur la table d'examen, qu'elle n'a jamais été réglée de sa vie. Mais c'est la présence de deux masses inguinales, douloureuses depuis peu, qui l'amène à consulter. D'autre part, elle n'a pas d'enfants et désirerait en avoir.

A l'examen, le teint est clair, le grain de peau est fin, la chevelure abondante.
L'insertion frontale et occipitale des cheveux est de type féminin.
On note la discrétion de la pilosité axillaire. La toison pubienne, rare également, est répartie selon un triangle à base supérieure.

Les graisses peu abondantes siègent à l'abdomen et aux hanches. Les seins sont bien formés avec une aréole plus étendue que normalement .

Les mensurations de Madame A.S sont les suivantes :

Taille	1 m 60
Poids	53 kg
D. Biacromial	42 cm
Tour de Poitrine	84 cm
Tour de Taille	68 cm
Tour de Hanches	85 cm
D.Bitrochantérien	29 cm
Biépineux	23 cm
Bi Ischiatique	8 cm
Baudelocque	19 cm

*

Les organes génitaux externes sont d'aspect féminin et présentent des caractères absolument normaux.

Au toucher vaginal, le vagin est rétréci et on ne perçoit pas de col à bout de doigt.

Au toucher rectal, il n'y a ni utérus, ni annexes.
L'examen au spéculum ne permet pas de voir d'orifice cervical.

A la palpation de la région pubienne, on constate la présence de deux tumeurs de la taille d'une noix, mobiles sous la peau et mobiles par rapport au plan profond, de surface régulière et lisse, de consistance ferme, sensiblesà la pression.

Intervention chirurgicale : à l'ouverture, ces deux masses ont l'aspect de testicules. On pratique une biopsie des deux glandes que l'on adresse au laboratoire d'anatomie pathologique.

Le laboratoire confirme la présence de deux testicules ectopiques sans signes de cégérérescence et sans signes particuliers.

Madame A.S est alors adressée à l'hôpital PARNET où elle refuse tout traitement puisqu'il n'est destiné ni à lui corriger sa stérilité,ni son aménorrhée.

*

En conclusion, il s'agit d'un individu à comportement bien féminin puisqu'elle est mariée et qu'elle désire des enfants, avec des organes génitaux externes de type féminin mais présentant deux testicules.

* *

*

C A S N° 3

Madame S.M , âgée de 20 ans, mariée depuis deux ans, vient consulter à l'hôpital PARNET pour stérilité primaire.

Elle a deux soeurs mariées et mères de famille. Son frère âgé de 12 ans et ses parents se portent bien. Elle dit être bien réglée.

*

Madame S.M. se présente comme une jeune femme jolie, dont voici les mensurations :

Taille	1 m 62
Poids	55 kg 300
D.Biacromial	35 cm
Tour de Poitrine	85 cm
Tour de Taille	64 cm
Tour de Hanches	88 cm
D.Bitrochantérien	27 cm
Biépineux	23 cm
Bi Ischiatique	7 cm
Baudelocque	19 cm

2 - Madame S.M - Profil

Les seins sont bien développés.

La répartition du panicule adipeux est de type féminin. Les graisses siègent au ventre, à la face postérieure des bras, aux fesses.

Le système pileux est peu abondant. L'insertion des poils pubiens est triangulaire à base supérieure. L'insertion frontale et occipitale des cheveux est de type féminin.

Le grain de peau est fin.

*

Examen des organes génitaux

Les organes génitaux externes sont de type féminin (3).

La vulve montre des grandes lèvres bien développées. Les petites lèvres sont atrophiques. Cependant, le clitoris est hypertrophié et mesure 1,5 Cm de long et 1 Cm de diamètre. L'orifice uréthral est en position franchement postérieure (4). Au toucher vaginal, les doigts pénètrent dans une cavité vaginale d'environ 5 Cm de profondeur, à fond souple et dépressible. Combiné au palper abdominal, il ne permet de percevoir ni utérus, ni annexe.

Le toucher rectal ne donne pas plus de renseignements.

L'examen au spéculum ne permet pas de voir d'orifice cervical.

*

Au niveau des orifices externes des canaux inguinaux, on palpe deux glandes de la taille d'une olive de consistance élastique (5).

Les glandes sont mobilisables et on peut les faire descendre jusqu'au niveau des grandes lèvres.

Le diagnostic de testicule féminisant est alors évoqué.

3 - Aspect féminin des organes génitaux externes

Noter l'hypertrophie clitoridienne

4 - Vagin Normal -

5 - Position postérieure de l'orifice Uréthral -

A l'intervention, on ne trouve pas d'organes génitaux internes. On pratique une biopsie des glandes droite et gauche (6).

Protocole anatomo-pathologique (Dr.YAKER)

"Le testicule examiné est limité par une albuginée fortement épaisse faite d'un tissu scléreux, dense, hyalin, contenant quelques vaisseaux dilatés et gorgés de sang. Le parenchyme glandulaire est constitué de formation s arrondies ou cordonnales, le plus souvent limitées par une vitrée épaissie et hyalinisée.

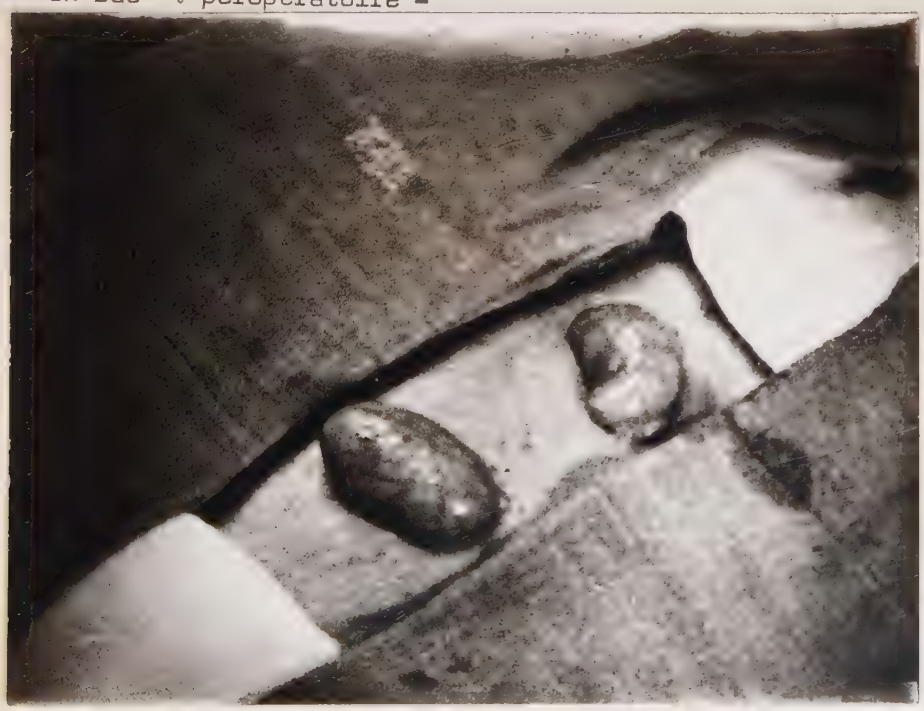
Au niveau de certaines plages, les tubes sont centrés par une lumière optiquement vide recélant quelques éléments cellulaires desquamés. Entre ces tubes séminifères, on observe un tissu conjonctif plus ou moins abondant selon les plages, généralement pauvre en fibroblastes et contenant des vaisseaux de calibre étroit, à paroi épaisse. Ce tissu conjonctif, tatoué de pigment ferrique, contient une glande intersticielle développée, constituée d'éléments leydigiens isolés ou, plus fréquemment, de nappes acidophiles, d'aspect symplasmique, dans lesquelles on observe des noyaux arrondis, nucléolés, mais pas de cristalloïdes de REINKE

Le deuxième testicule présente une structure différente du premier testicule : en effet, il montre une glande constituée de tubes de calibre variable, limitée par une vitrée épaissie, réalisant en une zone d'importants manchons sclérohyalins. Ces formations contiennent des cellules de SERTOLI vacuolisées. On n'y trouve aucune lignée germinale. La lumière des tubes est le plus souvent optiquement vide et parfois encombrée de cellules desquamées. Entre ces tubes séminifères, on observe un tissu conjonctif lache, oedémateux, contenant des vaisseaux à paroi épaissie. La glande intersticielle bien développée est constituée d'éléments leydigiens isolés ou groupés en symplasme contenant des noyaux arrondis fortement nucléolés déjetés en périphérie dans un cytoplasme eosinophile sans cristallaïde de REINKE ".

6 - Testicules en position inguinale

en haut : préopératoire (contour dessiné)

en bas : peropératoire -



Les dosages hormonaux donnent les résultats suivants dans les urines.

17 Cétostéroïdes	10,92 mg/24 h
Prégnandiol	4 mg / 24 h
Phénolstéroïdes	156 à 169 δ/24 h
F.S.H	47 UR

EN CONCLUSION : il s'agit d'une femme à morphotype bien féminin, avec des organes génitaux externes de type féminin, une hypertrophie clitoridienne et deux testicules en situation inguinale.

SYNDROME DU TESTICULE FEMINISANT

CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

Par ordre décroissant de fréquence, le syndrome du testicule féminisant est évoqué dans les circonstances suivantes :

Une jeune fille qui consulte pour aménorrhée primaire.
La grande majorité des cas (Obs n° 1)

Une fillette, une jeune fille, ou une jeune femme qui présente une hernie inguinale unie ou bilatérale (Obs n° 2)

Une jeune femme mariée depuis quelques années, aménorrhéique primaire, mais qui s'inquiète davantage de sa stérilité (Obs n°3)

Une femme âgée, aux alentours de la cinquantaine, avec une masse inguinale douloureuse. (BECLERE-CHELLI).

Un nourrisson féminin, opéré pour hernie inguinale étranglée et chez lequel on découvre un testicule (HENRION)

Un hypospade cryptorchide porteur d'une gynécomastie. (HENRION)

* *

*

C L I N I Q U E

Ce sont des individus de phénotype féminin indiscutable. Il est classique de dire qu'il s'agit souvent de belles femmes. Deux malades de NETTER sont mannequins, une troisième est modèle photographique. Les célibataires sont comparables aux jeunes filles du même âge. Certaines se marient, sont des épouses normales et souhaitent avoir des enfants - (Obs 2 et 3).

*

A l'interrogatoire, on retrouve toujours l'aménorrhée primaire, parfois difficilement avouée dans notre pays (Obs 2 et 3).

La stérilité primaire.

La notion d'une intervention chirurgicale abdominale dans l'enfance ou l'adolescence.

*

Ce sont des individus en parfaite santé. Leur morphologie est de type gynoïde avec une répartition féminine du panicule adipeux.

Les seins sont bien développés avec les variations habituelles d'une femme à une autre portant sur le tissu glandulaire, l'aréole et la taille du mamelon.

La peau est fine et douce.

La pilosité axillaire et pubienne est absente dans 3/4 des cas. Ce sont des "HAIRLESS WOMEN" des auteurs américains (WILKINS). La répartition des poils pubiens, lorsqu'ils sont présents, est triangulaire à base supérieure.

L'insertion des cheveux est de type féminin. On ne retrouve pas les deux golfes pariétaux et l'insertion occipitale présente les trois pointes caractéristiques. Dans aucun cas n'a été notée la présence de poils sur le visage.

La voie est claire et haute.

*

Les organes génitaux externes sont de type féminin, avec une vulve normale, un clitoris normal, ou de petite taille, ou péniforme. L'abouchement du méat uréthral est normal. On constate, dans certains cas, une assymétrie du mont de Vénus. (Obs n° 3) ou une boursouflure des grandes lèvres.

Le toucher vaginal permet de constater que le vagin, de profondeur variable, est borgne. L'examen au spéculum confirme l'absence de col. Au toucher rectal, on ne perçoit ni utérus, ni annexes.

A la palpation du Mont de Vénus, dans 35% des cas, on constate la présencede deux masses oblongues de la taille d'une noix, de consistance ferme, sensibles à la pression, parfois douloureuses. Ce sont des testicules.

La coelioscopie ou la laparotomie exploratrice permet de constater l'absence des organes génitaux internes : ni utérus, ni trompe, ni ovaire. Parfois se dessinent des ébauches de ligaments utéro-sacrés, de ligaments ronds,ou plus rarement des cornes utérines rudimentaires.

Dans 50% des cas, contre la paroi pubienne, ou dans les canaux inguinaux, on découvre deux gonades ayant l'aspect de testicules.

FORMES CLINIQUES

La forme complète :

Dans la grande majorité des cas, le syndrome du testicule féminisant est complet. La féminisation y est parfaite (Obs n° 2)

Les formes incomplètes :

Dans un certain nombre de cas, le syndrome du testicule féminisant est incomplet ou partiel.

. Forme avec hypertrophie clitoridienne
  c'est la plus fréquente.
. Forme avec pilosité axillo pubienne fournie.
. Forme avec agénésie vaginale.
. Forme sans développement mammaire.

Les formes atypiques.

- Forme eunnuchoïde (JIRASEK)
- Forme avec évolution androïde à la puberté (B.IONESCU)
- Forme avec phénotype masculin et féminisation pubertaire.
- Forme avec utérus et vagin présents. (NETTER)
- Forme où utérus et vagin sont normaux et avec menstruations provoquées (MIROUZE).

H I S T O L O G I E

L E S G O N A D E S

Les gonades retrouvées chez ces individus sont de forme oblongue, de la taille d'une noix, de couleur blanc nacré ; leur aspect évoque celui d'un testicule.

Microscopiquement : il s'agit effectivement d'un testicule.

Avant la puberté : il ne semble exister aucune particularité histologique et des éléments de la lignée séminale sont retrouvés (GASPER-KIMBER-BERKAW).

Après la puberté : l'aspect est différent de celui du testicule ectopique de l'homme normal du même âge.

Les tubes séminifères ont une basale épaissie, hyalinisée par endroits. A l'intérieur des tubes, on trouve des éléments d'allure végétative représentant des cellules de SERTOLI.

- On retrouve souvent une sclérose périvasculaire.
- La substance intersticielle est caractérisée par la présence d'éléments cellulaires organisés en plage, au cytoplasme acidophile représentant des cellules de LEYDIG.

En régle, les cellules de la lignée exocrine sont absentes.

*

Formes atypiques

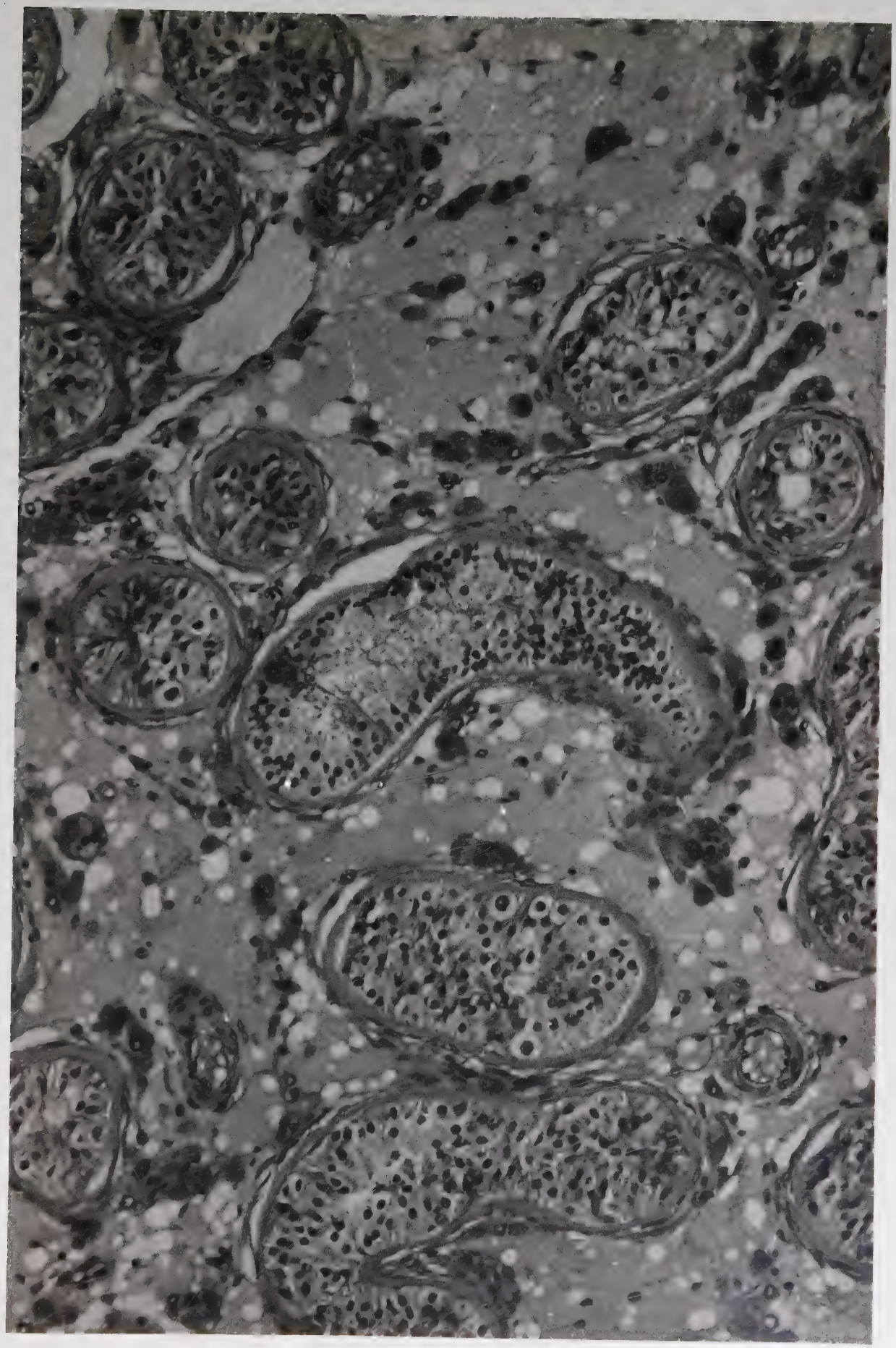
1 - Forme caractérisée histologiquement par l'absence totale de cellules de LEYDIG (JIRASEK) correspondant cliniquement à la forme eunnuchoïde du syndrome.

2 - Forme avec présence de spermatocites de premier et de deuxième ordre (HENRION).

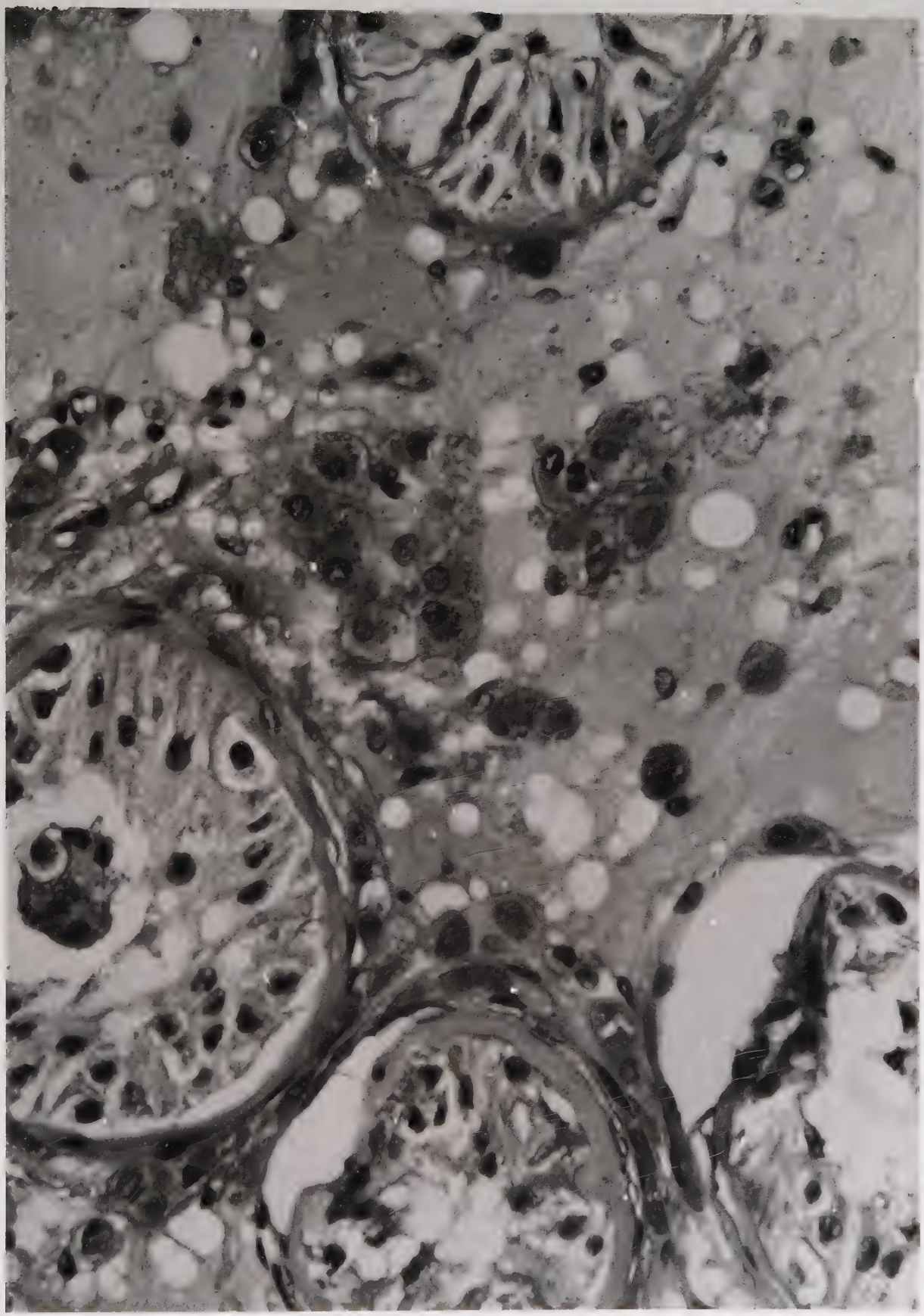
La Peau

Les follicules pileux sont présents. Cela est important à préciser en raison de la rareté ou l'absence de la pilosité axillo-pubienne.

1 - Vue d'ensemble de la coupe d'un testicule -



2 - Cellules de LEYDIG en amas



3 - Hyalinisation de la vitrée des tubes séminifères

B I O L O G I E

Le dosage des 17 cétostéroïdes, des oestrogènes, des gonadotrophines,des urines, donne des taux d'élimination compris entre ceux trouvés chez l'homme et la femme normale.

Les dosages hormonaux de base, avant et après castration d'une part, les épreuves fonctionnelles dynamiques de freination et de stimulation d'autre part, prouvent la source testiculaire des hormones.

Les 17 Cétostéroïdes :

Les quantités de 17 cétostéroïdes retrouvées dans les urines varient entre 12 et 25 Mg,selon les cas.
Après castration, on assiste à une chute d'environ 3/4 des cétostéroïdes totaux.

La chromatographie est rarement réalisée dans les cas de "testicule féminisant" publiés. Lorsqu'elle est pratiquée,on constate , comme chez l'homme normal, la prédominance des fractions 4 et 5.

Une augmentation de la D.H.A. est signalée parfois. (MORRIS la retrouve augmentée dans 3 cas sur 4 étudiés).

Le rapport $\frac{\text{androstérone}}{\text{étiocholanolone}}$ est égal au rapport chez l'homme normal.

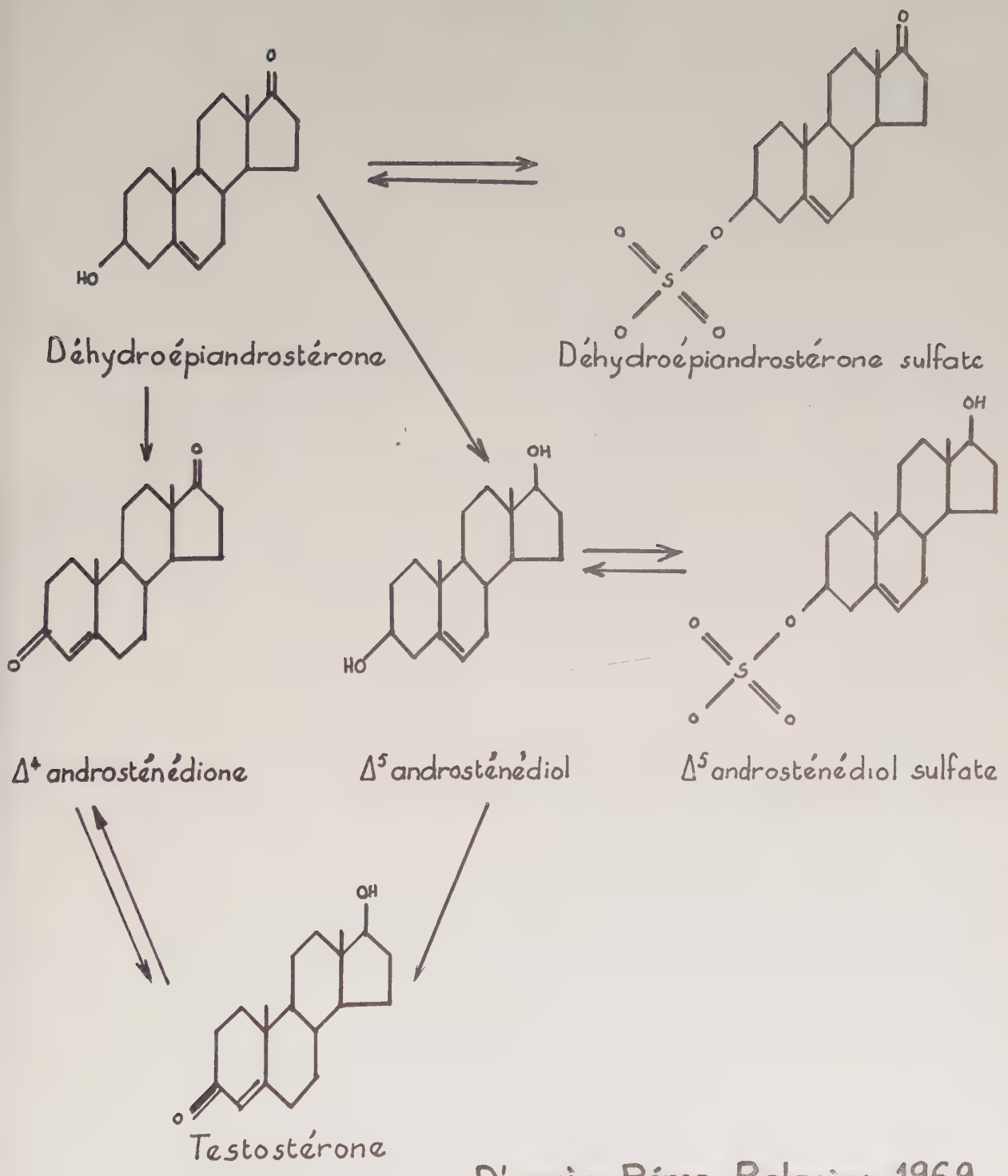
- L'augmentation des 17 stéroïdes qu'entraîne la stimulation par la gonadotrophine est légère. La stimulation par la gonadostimuline, après freination cortico-surrénalienne par la déxamétazone, change la répartition des 17 cétostéroïdes : l'androstérone chute et l'étiocholanolone augmente.

Le dosage de la testostérone plasmatique donne des taux normaux (MORRIS) - (GHNASSIA) - (FRENCH).

MORRIS, en 1963, JEFFCOATE, en 1968, ont procédé à l'incubation in vitro du tissu des gonades à l'aide de précurseurs radio-actifs et constatent la transformation satisfaisante des différents précurseurs de la testostérone.

Des récents travaux de PEREZ - PALACIOSG, il ressort que les gonades des sujets atteints de féminisation testiculaire ont la faculté à la fois de synthétiser les stéroïdes libres, ou sulfoconjugnés et de les utiliser comme précurseurs d'androgènes. Les sulfates de stéroïdes peuvent tenir lieu de réservoir d'où dérivent les hormones actives.

* *
*



D'après Pérez.Palacios.1969

G E N E T I Q U E

Les études génétiques ont établi deux ordres de faits :

- Le sexe chromatinien dans le syndrome du testicule féminisant est masculin. GRUMBACH et BARR ont étudié, dans 69 cas du syndrome, le sexe chromatinien, et l'ont trouvé, chaque chaque fois, de type masculin.

- Le sexe chromosomique est masculin, dans tous les caryotypes réalisés, on trouve le groupement XY. Cependant chez deux sujets apparemment porteurs du syndrome, on a retrouvé un sexe chromatinien positif, ce qui suggère, sinon une mosaïque, du moins une combinaison de type XXY.

Souvent, dans les observations de féminisation testiculaire rapportées, deux soeurs ou trois sont concernées.

DEUX SOEURS

BROCQ ET ROBERT (1951)
BERKMEN (1955)
GRANJON ET YANNOTTI (1957)
NETTER (1958)
KONIG (1960)
KENDALL (1962)
LOEWENBERG (1962)

TROIS SOEURS

GUILLEMIN A et P (1952)
CAVALLERO et ZNARDI (1953)
NETTER (1958)

Plus intéressante encore, est l'étude des familles sur plusieurs générations (cf.tableau).

PERKINS	1933	2 g
PETTERSON ET BONNIER	1937	3 g
MISHELL	1938	2 g
KOLLER	1943	2 g
SCHNEIDER ET COLL	1952	2 g
MORRIS	1953	3 g
BURGEMEISTER	1953	3 g
TAILLARD ET PRADER	1957	2 g
LUBS ET COLL	1959	3 g
WASHTEIN ET SCORZA	1961	2 g
BARNO	1962	3 g
HENRION	1963	2 g
PHILIP ET TROLLE	1965	5 g
PION ET COLL	1965	2 g

Dans les antécèdents familiaux des sujets atteints, les auteurs soulignent la notion d'ancêtre "sans poil" . Ce seraient les transmetteuses de la tare.

Des arbres généalogiques ont été dressés par ces différents auteurs. Nous les rapportons dans les pages suivantes .

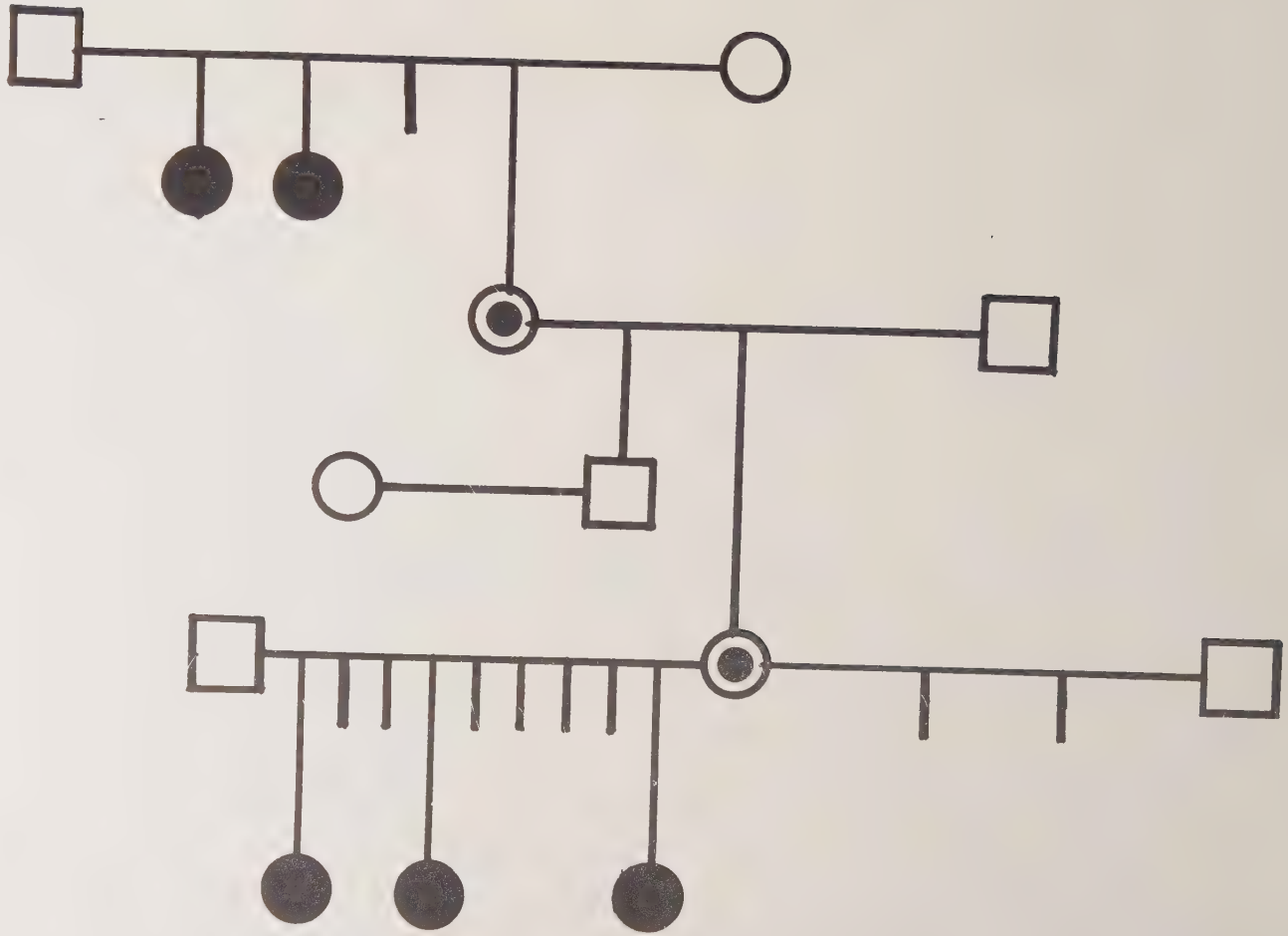
Symbole pour les femmes

Symbole pour les hommes

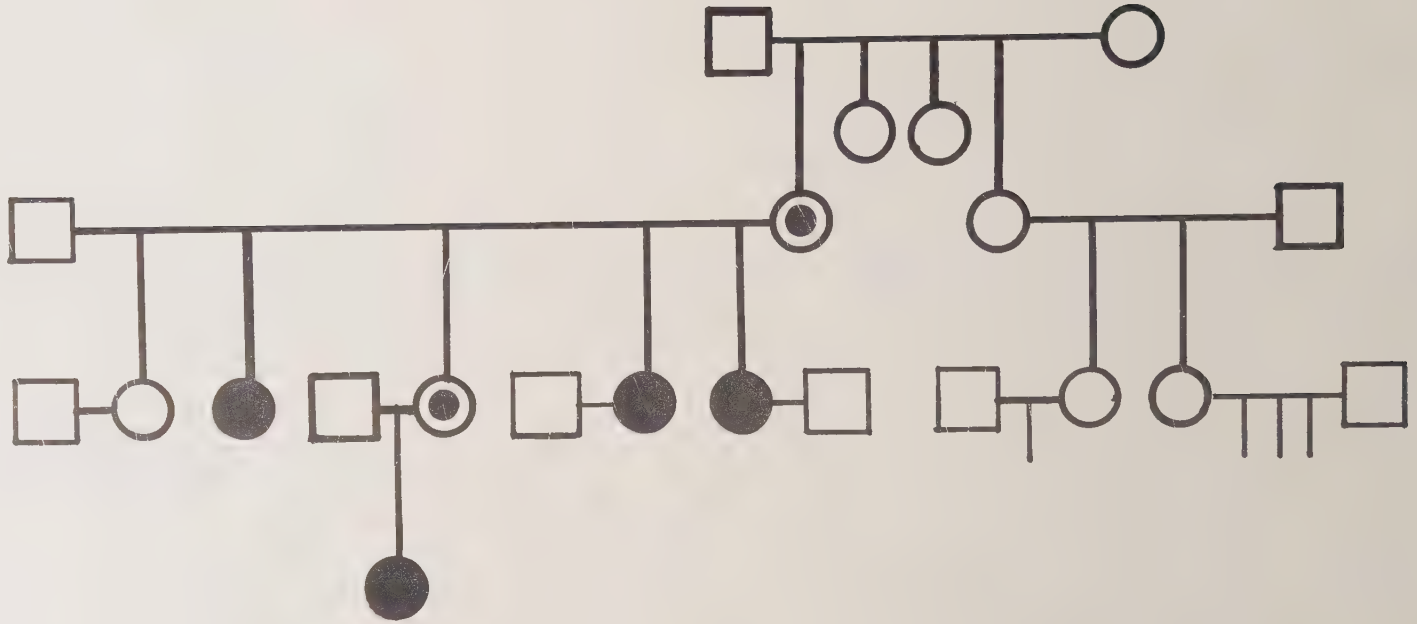
Testicule féminisant

Femme transmetteuse

(Pilosité axillo-pubienne absente)

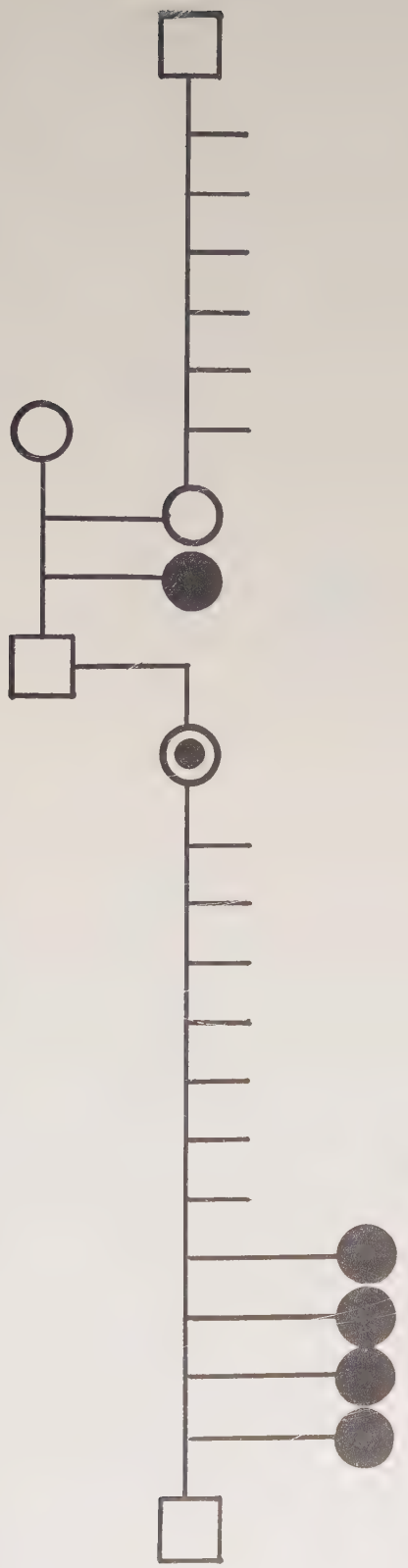


PERKINS 1933

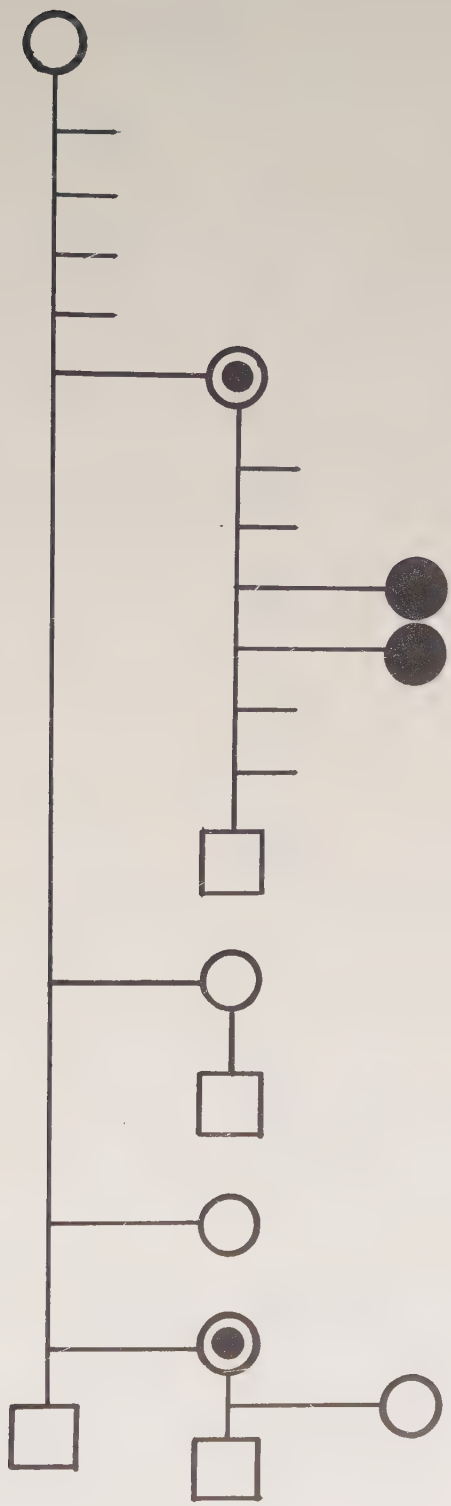


PETTERSON ET BONNIER

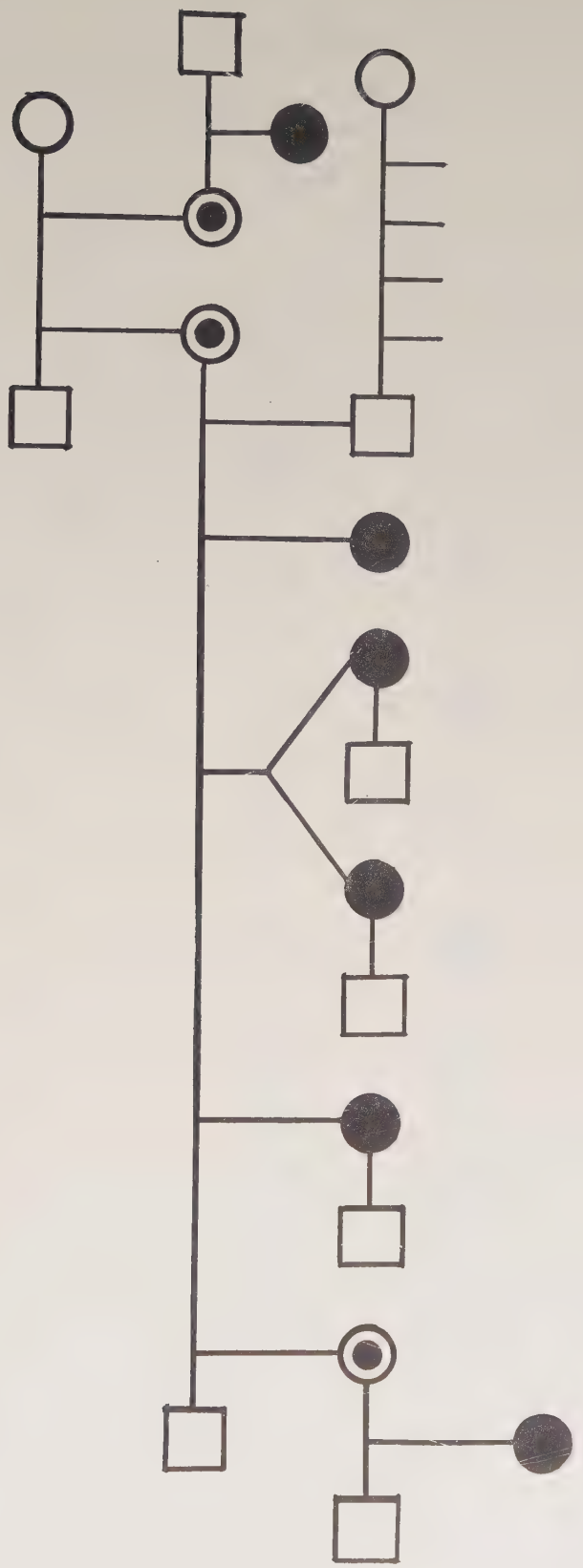
1937



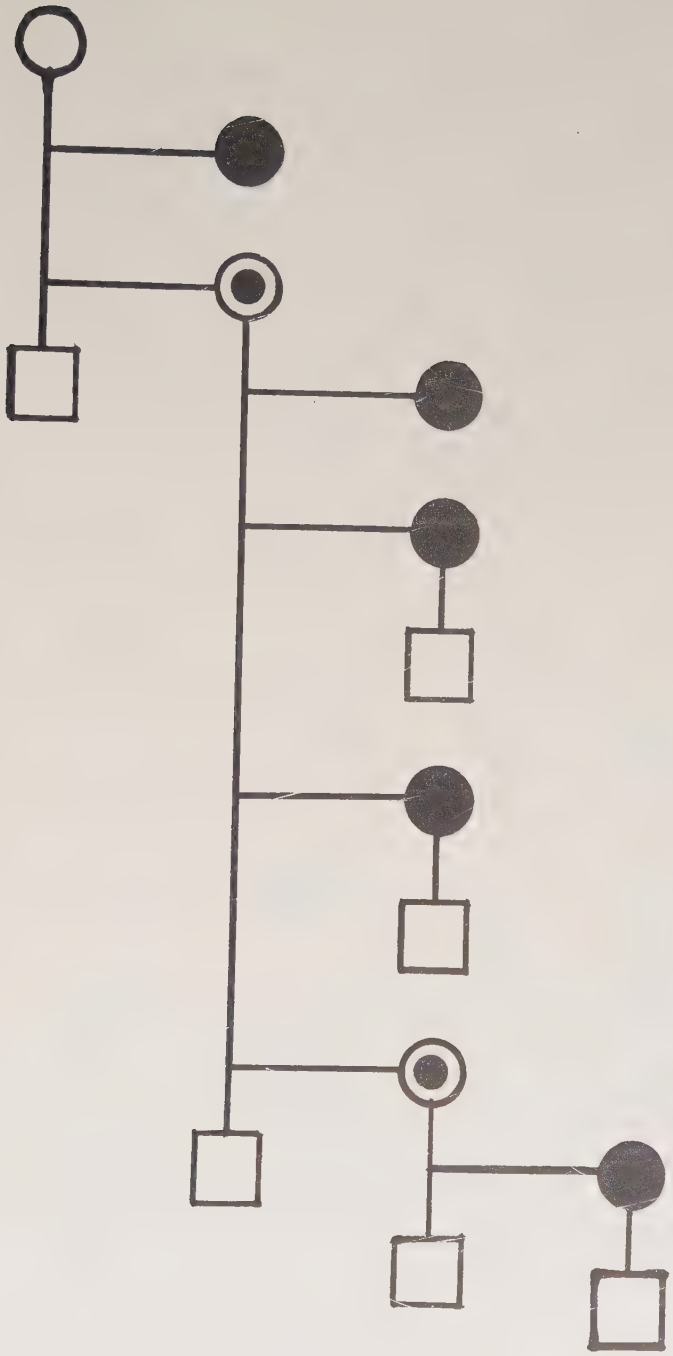
MISHELL 1938



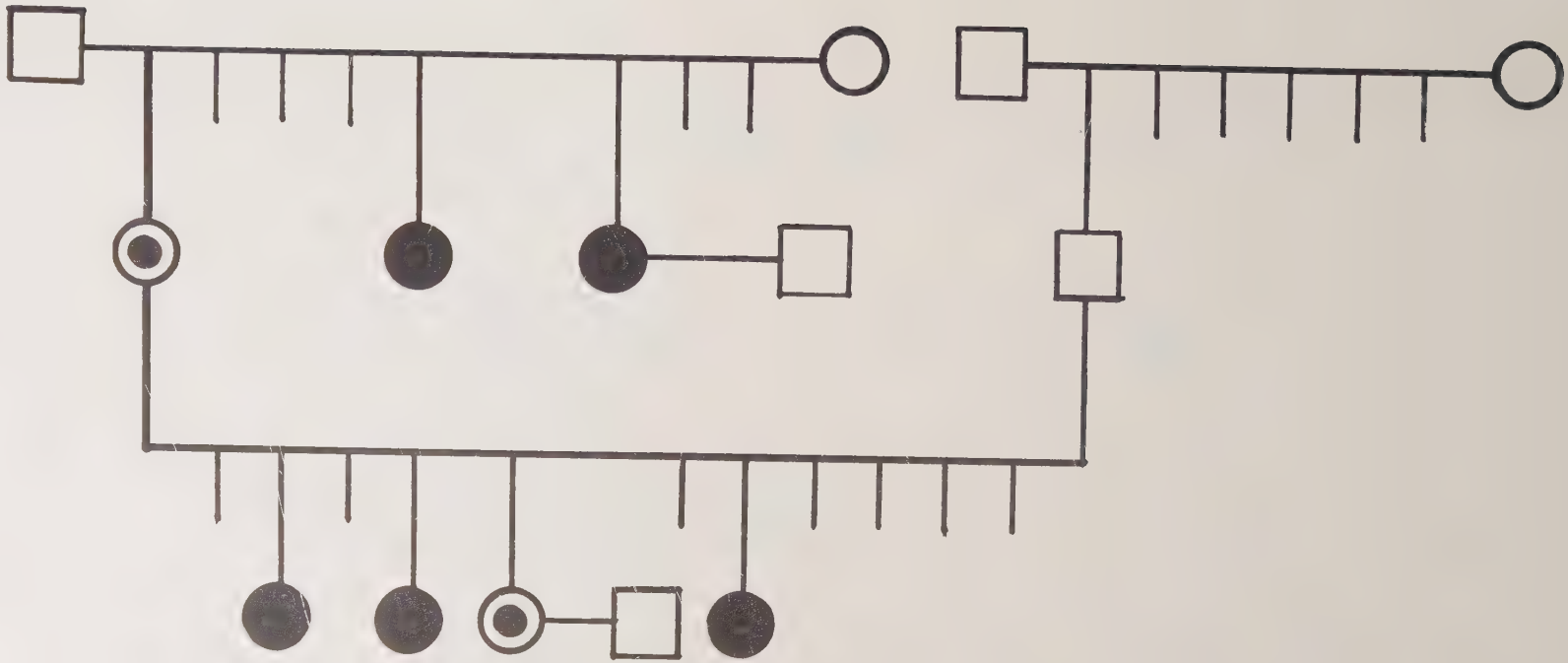
KOLLER 1943



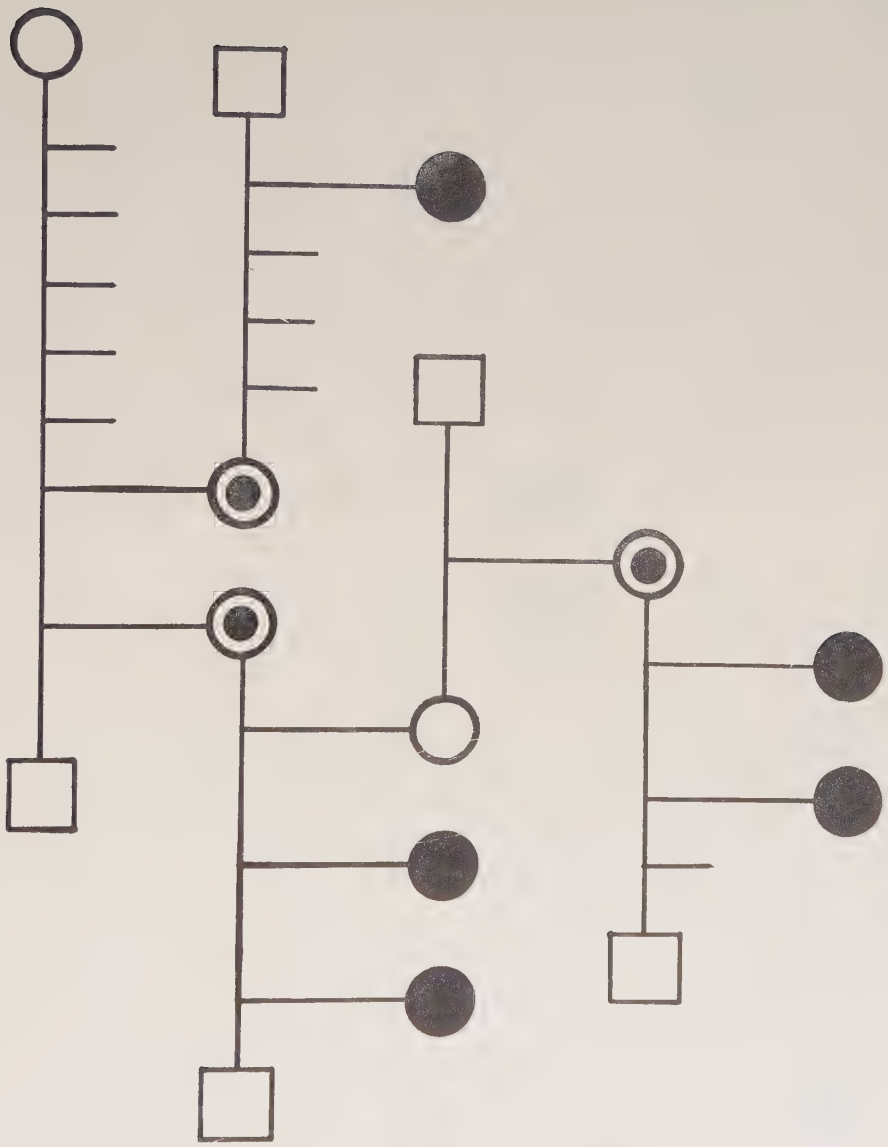
SHNEIDER ET COLL 1952



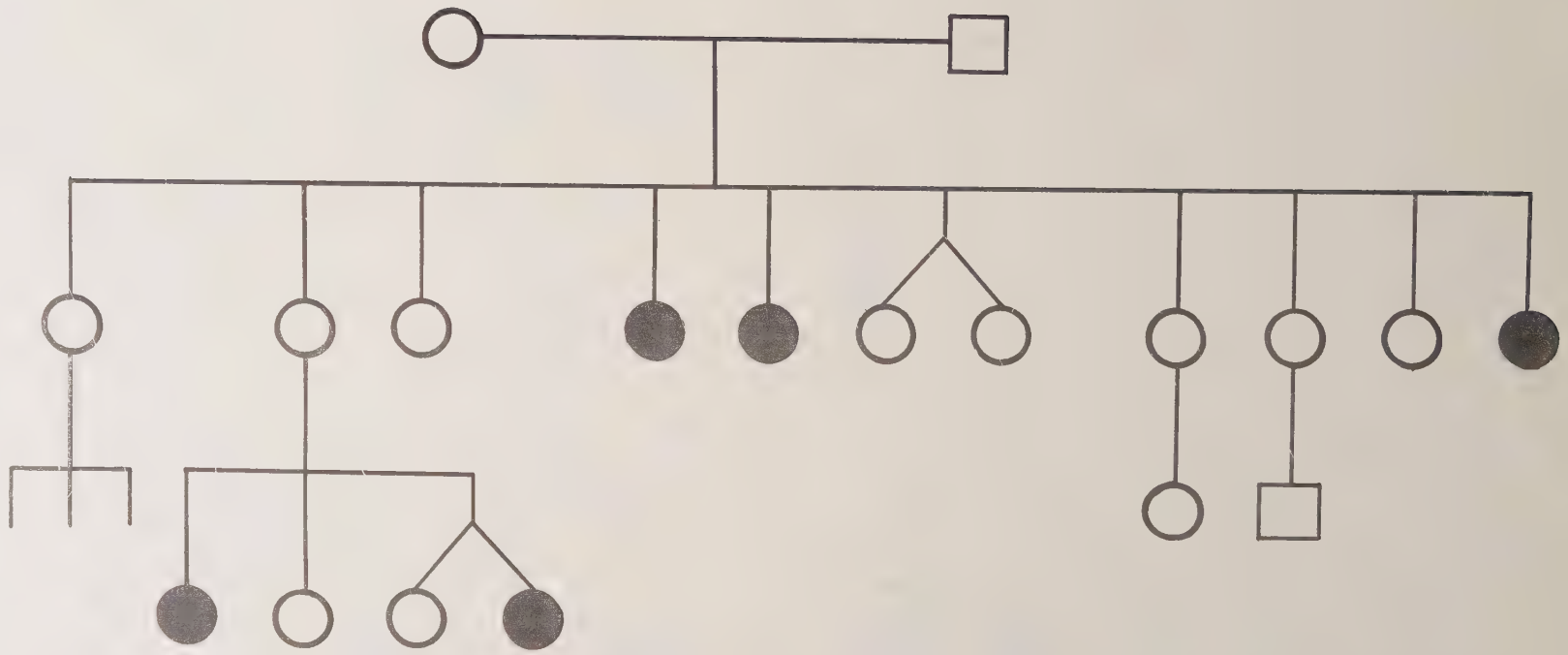
MORRIS 1953



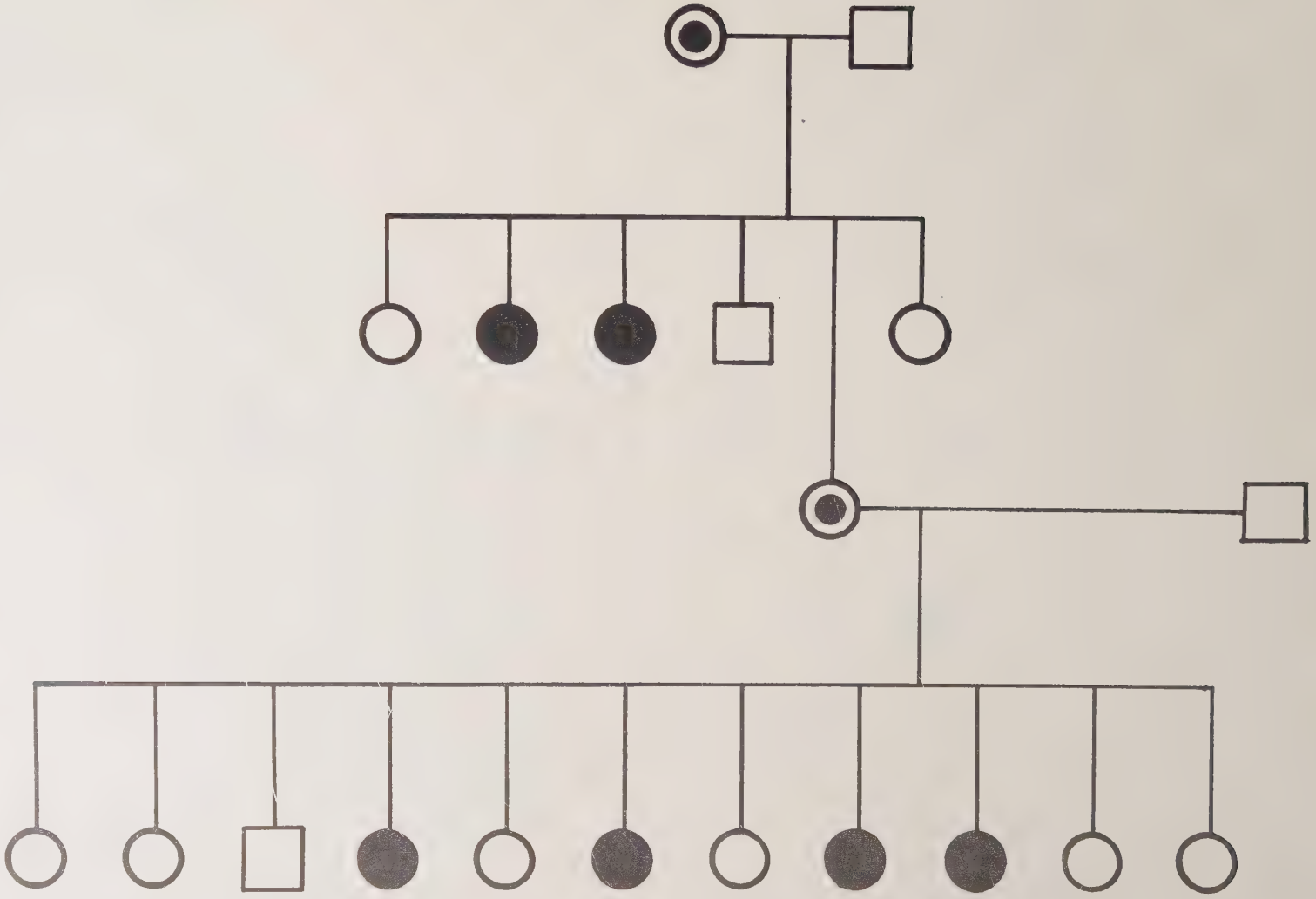
BURGEMEISTRER 1953



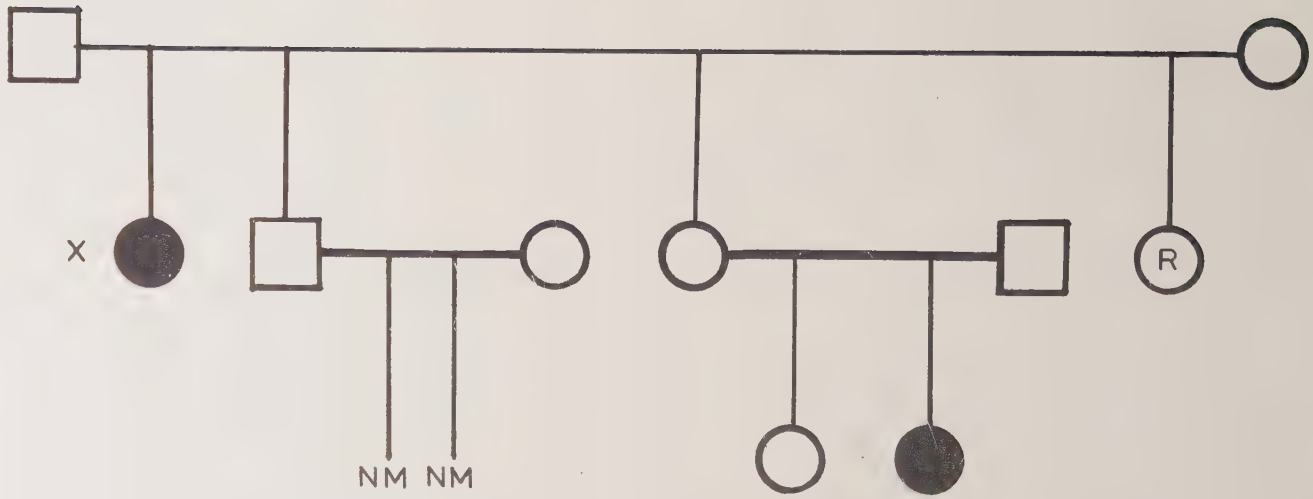
TAILLARD ET PRADER 1957



LUBS ET COLL 1959

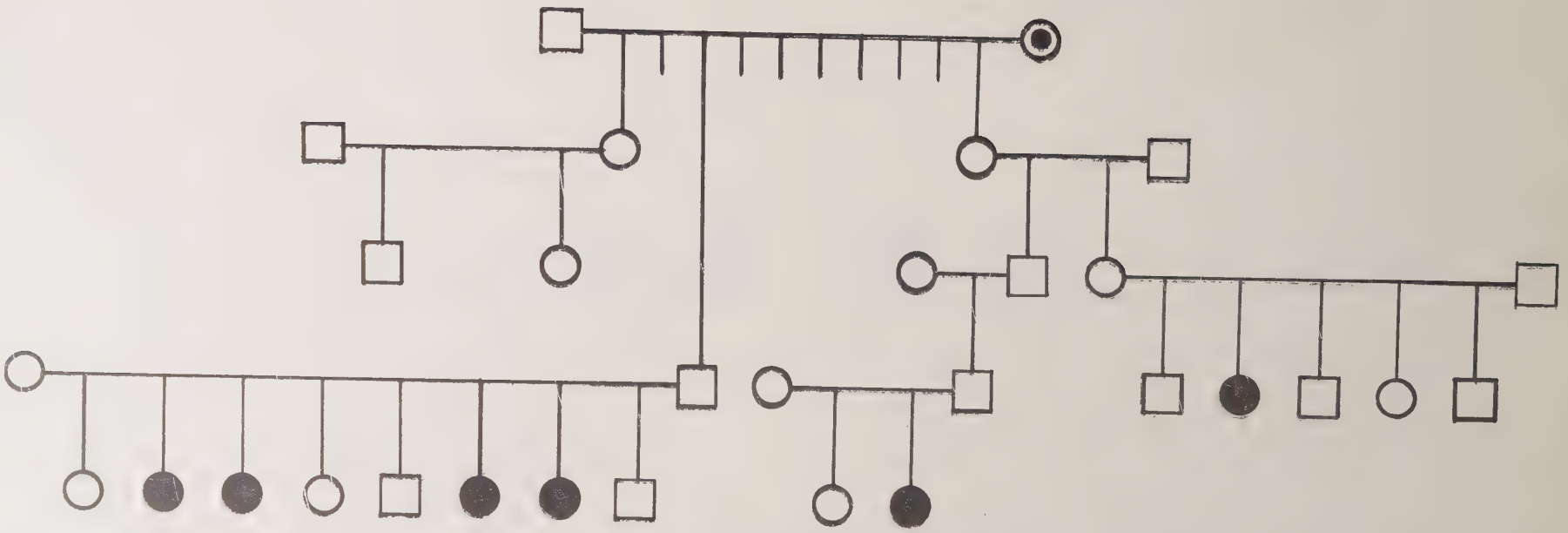


BARNO 1962

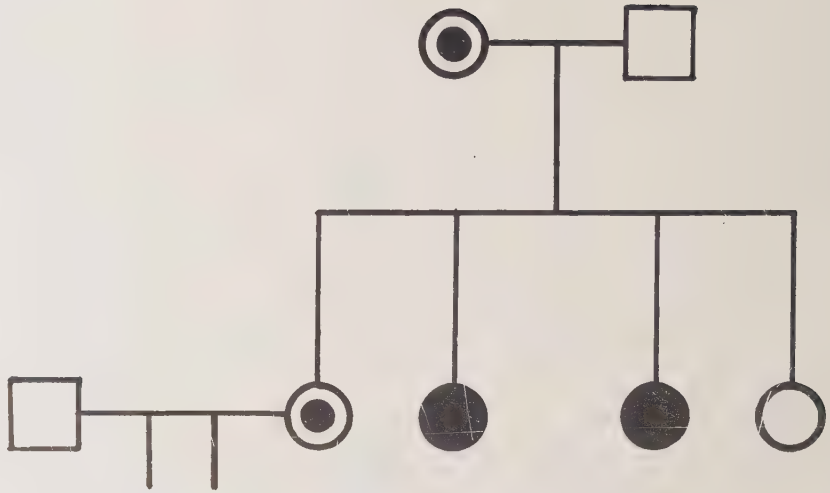


R= Religieuse aménorrhéïque ayant subi dans son enfance
une cure de hernie inguinale.

HENRION 1963



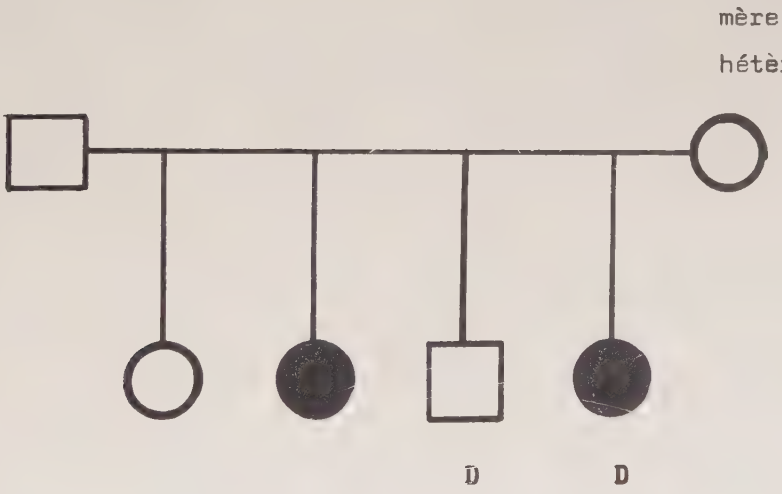
PHILIP ET TROLLE 1965



PION ET COLL 1965

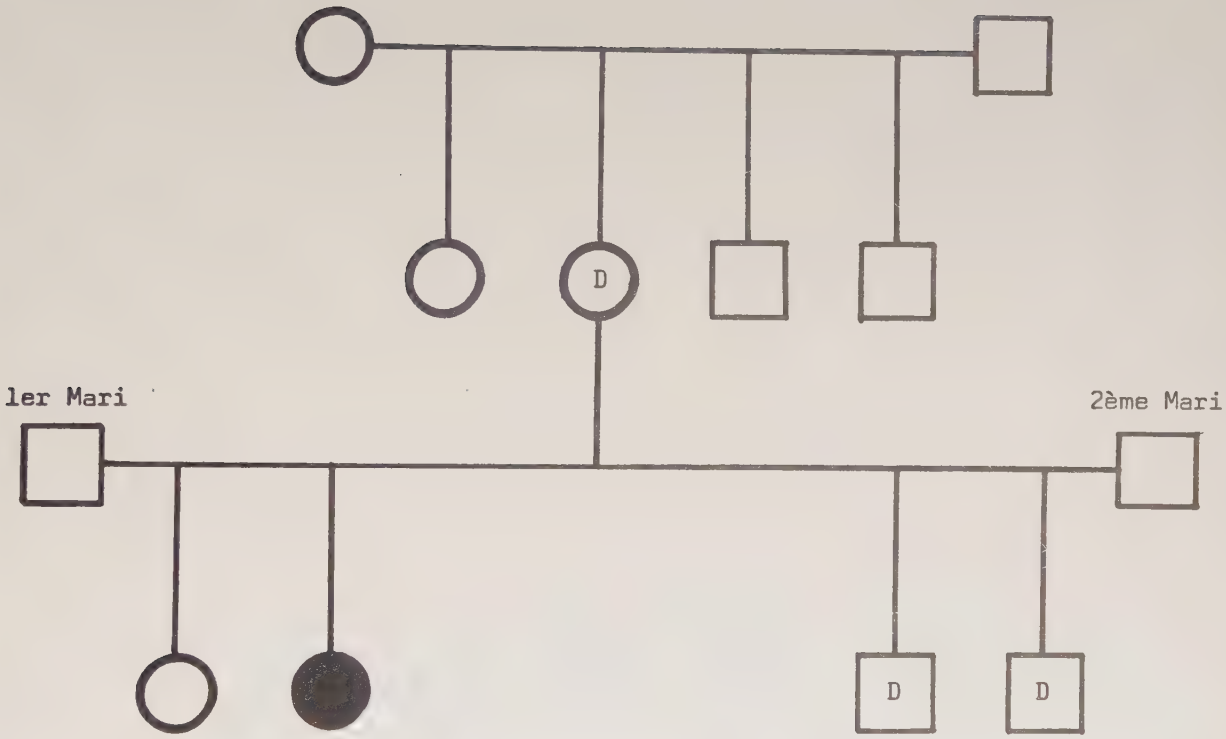
Comme en témoigne la fréquence des atteintes familiales, le syndrome du testicule féminisant est une affection génétique. Bon nombre d'auteurs ont essayé de localier le gène responsable grace à l'étude du syndrome chez les familles avec tare marqueuse liée à l'X.

STEWART en 1959 étudie la transmission indépendante du syndrome chez des daltoniens (D).



Si les locus testicule féminisant et cécité aux couleurs sont tous les deux solidaires de l'X, leur liaison ne doit pas être très étroite.

MORRIS rapporte le cas d'une famille dont la mère présente un léger daltonisme (D).
Elle se marie deux fois. D'un premier mariage, elle a deux enfants dont l'un présente un testicule féminisant, d'un deuxième mariage, elle a deux garçons daltoniens.

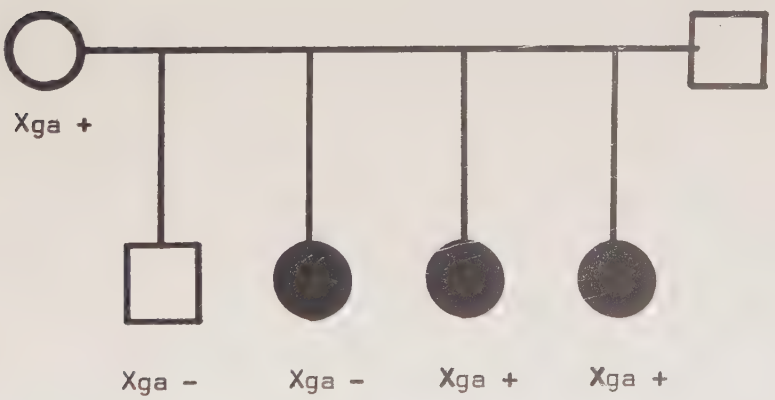


NILLSON et COLL en 1959 ont observé dans une même descendance, un homme normal et un cas de testicule féminisant, tous les deux présentent une hémophilie type A.

PFEIFFER en 1962 étudie l'association anodontie et testicule féminisant.

SUKUMARAN et SHAH en 1962 utilisent comme gène marqueur autosomique une hémoglobine anormale ; cette hémoglobine anormale est retrouvéechez la mère, un frère sexuellement normal et le pseudohermaphrodite.
Les auteurs appuient leur thèse de la transmission autosomique du testicule féminisant sur cet exemple.

Mc KUSICK en 1962 apporte une preuve à l'existence d'une variété récessive autosomique du syndrome en étudiant le groupe sanguin Xg dans le cadre du testicule féminisant.



On pourrait conclure que l'anomalie qui produit l'insuffisance de la gonade embryonnaire est, soit un caractère récessif solidaire de X, soit un caractère autosomique dominant, indépendant, n'atteignant que la lignée masculine.

ETIOPATHOGENIE

RAPPEL DU DEVELOPPEMENT SEXUEL CHEZ L'EMBRYON

- Trois points caractérisent le développement sexuel chez l'embryon:

la bisexualité fondamentale

le déterminisme du sexe

la différenciation de sexe

Tout individu est héréditairement bisexué, c'est-à-dire qu'il possède deux systèmes d'ébauches l'un mâle, l'autre femelle.

Selon le sexe chromosomique masculin ou féminin déterminé dès la fécondation, il y a une orientation sexuelle masculine ou féminine des ébauches. Ceci est prouvé par les cultures de gonades indifférenciées qui, selon le sexe génétique, donnent un testicule ou un ovaire (expériences de HAFFEN 1962).

La différenciation des sexes s'effectue en trois étapes.

Selon la présence d'un ovaire ou d'un testicule, il y a régression d'une ébauche embryonnaire, au profit du développement de l'autre ébauche.

Le tractus génital se différencie sous l'influence des hormones embryonnaires assimilables, dans leurs effets, aux hormones adultes.

C'est à la puberté, toujours sous l'influence des hormones, que les caractères sexuels secondaires apparaissent.

* *
*

EXPERIMENTATION ANIMALE

RESULTATS

I - GONADECTOMIE A LA PERIODE DE GONADE INDIFFERENCIEE

WELLS en 1916 chez le rat

MOORE en 1941 chez l'opossum

JOST en 1946 sur le lapin

RAYMOND et FRILLEY chez la souris

concluent que, chez le foetus mâle, on obtient, après gonadectomie, la suppression de tous les caractères masculins. L'appareil génital qui s'édifie prend un type neutre, c'est-à-dire un type à conformation féminine chez l'humain.

II - Expérience de greffe de testicule embryonnaire - JOST (1947)

En greffant un testicule d'un côté chez un embryon ayant subi une gonadectomie, on obtient une masculinisation nette du côté greffé.

III - INJECTION D'HORMONES ANDROGENES

- KANTCHAKOFF (en 1936) injecte des androgènes à des foetus de cobaye de sexe femelle et constate :

  - que les glandes génitales restent des ovaires mais descendent.
  - la présence, à côté du tractus génital femelle, de parties de tractus génital mâle.

- JOST, après avoir castré puis posé un placet d'hormone mâle chez l'embryon de lapin, constate qu'il a rétabli ainsi tous les caractères mâles chez les plaçats de deux sexes et que les réactions sont supérieures chez le foetus mâle à celles observées chez le foetus femelle.

Il conclut que chaque ébauche passe par une phase limitée de sensibilité aux androgènes et qu'alors, les modifications subies sont irréversibles.

Expérience de décapitation de foetus in utéro

La présence de l'hypophyse est nécessaire au fonctionnement testiculaire.

IV - Des cultures in vitro des tractus génitaux , prélevés à un stade indifférencié, en milieu anhormonal, ont été réalisées par :

JOST & BERGERARD en 1949

PRICE & PANNABECKEN en 1956. Ils tirent les conclusions suivantes :

la présence de testicule provoque la régression des conduits femelles et oriente la différenciation dans le sens mâle.

Ces différentes expériences démontrent le rôle prépondérant du testicule d'une part, et de sa fonction androgénique d'autre part. Elles permettent de fournir une interprétation du pseudohermaphrodisme mâle externe.

Dans le testicule féminisant, le sexe déterminé à la fécondation est masculin (XY) et les gonades des sujets sont des testicules.

La différenciation du sexe s'est effectuée dans le sens mâle vers la 5ème semaine du développement (embryon de 15 mm). Le testicule agit normalement puisque les canaux mulleriens rétrocèdent dans leur portion terminale, soit après la 14ème semaine (embryon de 32 mm).

Le trouble se situe au moment où le testicule embryonnaire commence à sécréter et correspond au stade délicat de la différenciation du sinus urogénital , selon l'âge de l'embryon, entre 2 et 3 mois (embryon de 40 à 50 mm).

Le degré de l'atteinte sera différent. La féminisation des organes génitaux externes peut atteindre la perfection ou être incomplète. Par exemple, le vagin est plus ou moins profond, il peut être absent ou réduit à une cupule. Des organes génitaux parfaitement féminisés peuvent avoir une empreinte androgénique, telle l'hypertrophie clitoridienne. (notre cas n° 3). Ainsi, de l'intersexualité parfaite (notre cas n° 2), on peut aller jusqu'à des états intermédiaires, voire même ambigus. (notre cas n° 1) compris entre les type D et E de Guinet. (cf.tableau).

	Pseudo-hermaphrodisme masculin interne	Pseudo-hermaphrodisme masculin externe			Féminisation testiculaire
TYPES	A	B	C	D	E
Bourrelets génitaux	Scrotum vide le plus souvent	Bourrelets labio-scrotaux			Vulve
Plis génitaux	Soudure complète ou hypospadi antérieur	Soudure incomplète, type hypospadie postérieure			petites lèvres
Tubercule génital	Pénis normal ou atrophique	Pénis déformé et atrophique ou clitoris hypertrophique			Clitoris normal
Portion pelvienne et phallique du sinus urogénital.	Urêtre se prolongeant au delà de la fermeture de la fente urogénitale par un segment pénien de type mâle.	Urêtre s'arrêtant à la fente urogénitale par un méat; débouché intra-uréthral des canaux de MULLER.	Cavité sunisienne avec débouché séparé de l'urêtre et du cul-de sac génital.	Fente vestibulaire urétrale débouchée à la partie antéro-supérieure d'une cavité de type vaginal plus ou moins différencié	Urêtre féminin vagin normal, parfois hypoplasique
Prostate	Présente	De plus en plus atrophique			Absente
Trompes et Utérus	Bien développés	Ebauchés ou absents			Ebauches fréquentes, jamais de col utérin.
Seins.	Absents	Absents ou gynécomastie plus au moins développée			Poitrine féminine
Pilosité axillo-pubienne.	Présente	Présente			Absente
Comportement somato-psychique	Masculin	Masculin ou Féminin			Féminin

d'Après J.DECOURT & P.GUINET (1962)

Dans notre cas n° 1, il s'agit vraisemblablement d'un trouble tardif de l'embryogénèse, puisque le sinus uro-génital avait déjà l'empreinte de la substance androgénique. En effet, la vagin est absent, le tubercule génital a donné un organe qui ressemble autant à une verge atrophique qu'à un clitoris hypertrophique; les bourrelets génitaux sont accolés sur la raphé et simulent autant un scrotum que des grandes lèvres. La soudure partielle de la partie antérieure des petites lèvres a reporté le méat urinaire sur le gland clitoridien.

Dans notre cas n° 2 , l'intersexualité est parfaite. Les organes génitaux externes ont subi une féminisation totale. Le trouble embryonnaire a vraisemblablement débuté précocement et s'est prolongé.

Dans notre cas n° 3, la période de l'anomalie se situerait à une période intermédiaire par rapport aux deux autres observations; les organes génitaux externes étant sans conteste féminins, mais avec une hypertrophie clitoridienne.

Cette perturbation testiculaire n'est pas transitoire puisque la puberté des porteurs du syndrome s'effectue dans le sens féminin. La sécrétion oestrogénique du testicule est satisfaisante alors que les androgènes quantitativement et qualitativement normaux ne réussissent pas à viriliser ces individus.

Plusieurs hypothèses sont émises.

- WILKINS propose, en 1957, l'hypothèse de la "non réceptivité des organes récepteurs des androgènes.

DORFMAN soupçonne l'existence d'une substance anti-androgénique. Elle reste à isoler...

MORRIS, en 1963, explique la "non action" des androgènes par son inactivation périphérique et émet l'hypothèse d'une endocrinopathie.

NORTHCUTT (1969) étudie la transformation de la testostérone en 5 alpha-dihydrotestostérone au niveau de différents tissus, tels que la peau abdominale, les follicules pileux, les globules blancs, les canaux déférents. Les tissus des porteurs du syndrome répondent beaucoup moins que les tissus de l'homme normal : le défaut, selon NORTHCUTT, serait dû à une déficience du système cellulaire qui transforme la testostérone en son dérivé oeshydrogéné plus actif.

P.MAUVAIS (1969) étudie la réduction de la testostérone en 5-alpha-dihydrotestostérone au niveau de la peau et conclut que cette activité enzymatique fait défaut chez les personnes présentant un syndrome de testicule féminisant.

En fait, le caractère héréditaire de l'affection, le trouble androgénique qui se manifeste très tôt chez l'embryon et se poursuit chez l'adulte,permet de supposer que le primum movens,dans le syndrome du "testicule féminisant",serait une anomalie endocrinienne génétique. Cette anomalie atteindrait les individus des deux sexes,et se traduirait, chez la femme, par l'absence de pilosité axillo-pubienne et, chez l'homme génétique, par un syndrome du testicule féminisant.

Tout reste à prouver ...

LES PROBLEMES

Les problèmes pratiques qui se posent, devant cette catégorie d'individus, sont de deux ordres.

Le problème diagnostique

Avant la puberté, on devrait y penser chez les fillettes qui présentent une hernie inguinale unie ou bilatérale. Dans tous les cas , l'examen microscopique du contenu herniaire sera pratiqué.

Après la puberté, le diagnostic doit être évoqué chez les femmes

sans régles,

sans poils ,

sans utérus.

La découverte, chez de tels individus, de deux glandes palpables dans la région inguinale ou périnéale est un signe de quasi certitude (obs n° 3).

L'histologie des gonades et l'étude du caryotype permet de faire le diagnostic positif.

Le diagnostic différentiel ne se pose cliniquement qu'entre le syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER et la forme du testicule féminisant avec agénésie vaginale.

L'absence de pilosité et la présence de deux glandes sensibles est pathognomonique du "testicule féminisant" alors que la perception, au toucher rectal, d'une corde de direction transversale correspondant au ligament large médian, signe le syndrome de ROKITANSKY - KUSTER - HAUSER.

La coelioscopie ou la laparotomie exploratrice permet de trouver dans le syndrome de Morris, un vide pelvien, et dans le syndrome de Rokitansky, des cornes utérines rudimentaires et un ligament large médian.

Le caryotype : les porteurs du syndrome de Rokitansky-Kuster - Hauser sont des femmes alors que les sujets atteints de féminisation testiculaire sont des hommes.

Les problèmes thérapeutiques

Pour respecter le comportement psychologique et social des sujets ainsi que leurs aptitudes sexuelles, on sera amené à donner un traitement médical ou intervenir chirurgicalement.

Dans les formes avec hypertrophie clitoridienne, il sera pratiqué, soit l'amputation, soit l'enfouissement du clitoris.

Dans les formes avec agénésie vaginale, une création de néo-vagin est tentée.

Dans les formes où le sujet est d'apparence masculine, on sera amené à réséquer une gynécomastie gênante.

Le problème de la castration est soulevé, d'une part parce que ces testicules ectopiques sont souvent douloureux, d'autre part parce que le risque de dégénérescence est à considérer.

En 1953, Morris l'estimait à 22%.

En 1969, Netter l'estime à 10%.

Malgré ces chiffres, les auteurs ne sont pas unanimes pour l'orchidectomie. D'aucuns la pratiquent systématiquement et la font suivre par une hormonothérapie, d'autres préfèrent conserver ces glandes qui maintiennent un certain équilibre hormonal. Toutefois, les risques de dégénérescence étant nuls avant la puberté, tous les auteurs sont d'accord pour le respect des gonades, jusqu'à 20 ans.

Les malades résolvent souvent elles-mêmes le problème de la castration en refusant une intervention qui n'est destinée ni à corriger leur aménorrhée, ni leur stérilité.

Quelle sera l'attitude du médecin devant cette catégorie d'êtres ? Il est évident que le sexe génétique des patientes sera tu, de même que la nature histologique des glandes. Par contre, le médecin insistera sur l'irrémédiabilité de l'aménorrhée et de la stérilité pour éviter la prise de drogues inutiles et nuisibles.

Ainsi, mis à part les cas de syndrome incomplet qui rejoignent le triste rang des ambigus sexuels, les sujets atteints, vu la perfection de leur intersexualité, mènent une vie de femme, souvent d'épouse, et déplorent alors leur stérilité.

BIBLIOGRAPHIE

1 - ALBEAUX-FERNET (M) - BELLOT (L) - CANET (L)

" Le syndrome de féminisation testiculaire "
l'année endocrinologique - XIX ème année - 147 - 156
Masson et Cie 1967.

2 - BARBER (HW) PROPER (R) and CHIFFELLE (I.L)

" The testicular feminizing syndrome (a type of male pseudohermaphroditis) report of a case. Obstet and Gynec
1962 19-2 269-272

3 - BARJON (P) CRATES de PAULET (A) PAGES (A)

Etude biologique d'une observation de testicule féminisant
Annales Endocrinologiques -
Septembre-Octobre 1964 - 25 - N° 5 - 569-576

4 - BARNO (A)

Testicular feminization syndrome in male pseudohermaphroditis.
Amer. J. Obstet Gynec.
Septembre 1962 84 N° 6 710-713

5 - BECLERE (C)

Journées Gynécologiques de Vittel 1961 -
Compte rendu de la Société Française de gynécologie.

6 - BERGMAN - SVEN - REITALU

Male pseudohermaphroditism in two sisters
Acta Obstetricia et gynecologica Scandinavica
Année 1963 Vol X L II Fasc 2 Page 138-150

7 - BERTRAND (P) DELALOTE (J) DUBREUIL (Y)

Ovaire masculinisant et testicule féminisant.
comptes rendus de la Société Française de Gynécologie :
journées gynécologiques de Vittel 23-25 Juin 1961

8 - BOC ZKOWSKI (K) et AL

Intersexuality characterized by female external genitals
and intra abdominal rudimentary testes.
Amer J. Obstet. Gynec.
15 Avril 1969 103 - 1167 - 1168

9 - CHARREAU (E) et VILLEE (CA)

Etude du métabolisme stéroïdien dans le tissu testiculaire
féminisant.
J. Of clin endocr.
Décembre 1968 - 28 N° 12 1741 - 1746

10 - CHELLI (M) FARZA (B) MAAMOURI (M.T)

Testicule féminisant à propos de trois observations.
la Tunisie Médicale
Mars - Avril 1969 T 47 N° 2

11 - DECOURT (J) GUINET (P)

Les états intersexuels
Maloine 1962 - Paris 180 - 185

12 - DECOURT (J) et GILBERT - DREYFUS

Actualités endocrinologiques. Le testicule féminisant et
l'hypogonadisme masculin
2 Mai 1967.

13 - DE GROUCHY (J) - BLONDET (P) - ROYER (P)

Annales génétiques
année 1963 6,25

14 - DORFMAN (R)

Stop press session an the and international congress of endocrinology London August 1964.

15 - FORSBERG - John - GUNNAR - HALL

A case of testicular feminization With chromosome mosaicisme
Acta Obstetricia et gynecologica Scandinavica
année 1965 Vol XLIV Fasc 3 Page 491-499

16 - FRENCH (F.S) et COLL

Féminisation testiculaire - étude clinique, morphologique, biochimique -
J. Of clin endocr.
Mai 1965 25 N° 5 661-677

17 - GILBERT-DREYFUS - SEBAOUN (J) DRAY (F)

Réflexions sur le testicule féminisant Gaz-hôp.
10 Juin 1967 - 139 N° 16 885-889

18 - GREENBLATT

Clinical aspects of sexual abnormalities in man :
recent. Prog horm
vol 14 335 année 1958

19 - GRIFFITHS (K) GRANT (J.K) WITHE (WG)

" Steroïds biosynthesis in vitro
dyscryptorchid testis from a case of testicular feminisation".
J. Of clin endocr.
Octobre 1963 23 n° 10 1044-1055

20 - GUILLEMIN (P) et GUILLEMIN (A)

3 soeurs hermaphrodites externes
bull med soc gyn obst
1952 4 - 758

21 - GUINET (P)

Le pseudohermaphrodisme mâle
rev. prat. 1958
8.18 2135 - 2147

22 - GUINET (P)

Le pseudohermaphrodisme mâle
rev. Lyon de Med 1960
9.2 99-112

23 - GUINET (P)

Hermaphrodisme - pseudohermaphrodisme
E.M.C. GLANDES
fasc 10033 Bl o - 9 - 1968

24 - GRUMBACH et BARR

Cytological testis of chromosomal sex in relation to sexual
anomalies in man.
recent. prog. horm.
14 255 année 1958.

25 - HAUSED (G.A)

" Testicular feminization"
in overzier C. Editors
intersexuality - London and New York
1963 - Academic Press

26 - HENRION

Le syndrome du testicule féminisant
Gynec obst Paris
Octobre 1963 - T.62 N° 4 505-534

27 - IKKOS (D) TILLINGER (K.G) and WESTMAN (A)

Acta endocrinologica

Année 1959 - 32.222

28 - IONESCU (B) STRIHAN (P) OPROIU (A)

Testicule féminisant avec endrogénésation
pubertaire annales endocrinologiques.
Mars - Avril 1967 28 N° 2 189-198

29 - JEFFCOATE (SL) et ALL

Secretion of androgenes and oestrogenes
testicular feminization studies in vivo and in vitro
in two cases
Brit. Med. Journal
Janvier 1968 1 208 - 210

30 - JIRASEK (JE)

Eunuchoïd hypogonadotropic form of testicular feminization
Amer. J. Obstet Gynec
15 Janvier 1966 Vol 94 N° 2 286-287

31 - JONES (HW) and WILKINS (L)

Gynecological operations in 94 patients
With intersexuality. Implications concerning the endocrine theory of sexual differenciation
Amer J. Obstet Gynec
Année 1961 82 5 1142 1153

32 - JOST (A)

Recherche sur la différenciation de l'embryon de lapin II.
Action des androgènes de synthèse sur l'histogénèse génitale.
Arch. Anat. Microscop et morphol exper.
36 - 242 - 270 - 1947 a -

33 - JOST (A)

Recherches sur la différenciation sexuelle de l'embryon de lapin , III.
Rôle des gonades foetales dans la différenciation sexuelle somatique.
Arch. Anat. microscop et morphol exper
36 - 271 - 315 1947 b.

34 - JOST (A) BERGERARD (Y)

Culture in vitro d'ébauches du tractus génital du foetus de rat.
compt. rendu. soc. biol
143 - 608-609 1949

35 - JOST (A)

Problems of foetal endocrinology
The gonadal and hypophyseal hormones.
Rec. Progr in Horm Res.
8. 379 - Année 1953

36 - JOST (A)

Les bases biologiques de l'interprétation de certaines anomalies sexuelles.
Annales endocrinologiques - Paris
17,4 479 - Année 1956.

37 - JOST (A)

Recherches sur le contrôle hormonal de l'organogénèse sexuelle du lapin et remarques sur certaines malformations de l'appareil génital humain.
Gynec. Obstet. 1949 - 44 - Année 1950.

38 - JOST (A)

La fonction endocrine du testicule foetal in colloque sur la fonction endocrine du testicule (Masson et Cie·Edit).
Paris - Juillet 1957 - 9 - 18

39 - KASE (N) MORRIS (JMCL)

Synthèse des stéroïdes dans des testicules cryptorchides de trois cas de syndrome du testicule féminisant.
Amer. J. Obst. Gynec.
Janvier 1965 91 N° 1 102-105

40 - KAISER (R)

" Amenorrhoe", in der gynäkologe
Janvier 1969 1 - 3 P. 104

41 - KNUT BJORO

Primary amenorrheoes
in acta obsetrica et gynecologica Scandinavica
Année 1965 Vol XLIV - supplément 4.

42 - LAURILA - SIMO

" A case of masculine pseudohermaphroditism representing GOLDBERG and MAXWELL syndrome" (testicular feminization)
Acta obstetricia et gynecologica Scandinavica.
1965 Vol XL IV Fasc 2 317-325

43 - LUBS (HA) VILAR (O) BERGENSTAL (DM)

Familial male pseudohermaphroditism With labials testes and partial feminization endocrine studies
and genetic aspects. Journal clin endocr.
Année 1959 19 1110

44 - MAUVAIS - JARVIS (P) BERCOVICI (JP) GAUTHIER (F)

Etude in vivo du métabolisme de la testostérone par la peau de sujets normaux et porteurs du syndrome de féminisation testiculaire.
J. Of clin Endocr.
Mars 1969 29 N° 3 417-421

45 - MILLER (OJ)

Sex determination, the sex chromosomes and the sex chromatin.
pattern
fertil and steril
Année 1962 13 93-104

46 - MILLER (OJ)

Amer J. Obstet Gynec
Année 1964 90 - 1078

47 - MILLER (OJ)

Amer J. Obstet Gynec
Année 1965 91 - 102

48 - MIROUZE (J) PAGES (A) JAFFIOL (C)

"Syndrome de féminisation testiculaire.
Présence d'un utérus avec menstruations provoquées et
d'une anomalie autosomique". 13-5
Semaine des Hôp. Paris
8 Mars 1966 - 42-12 747-752

49 - MORRIS (J.MCL)

The syndrome of testicular feminization in male pseudohermaphrodite.
Amer J. Obstet Gynec
Juin 1953 65 N° 6 1192 - 1211.

50 - MORRIS (J.MCL) and MAHESH (VB)

Further observations on the syndrome :
"testicular feminization".
Amer J. Obstet Gynec.
Novembre 1963 87 N° 6 731 - 748

51 - NEHER(R) KAHNT (FW) ROVERSI (GD)

Steroïd transformation in vitro by testicular tissue from two
cases of testicular feminisation.
Acta endocrinologica. 177
Année 1965 - Vol 49 N° 2

52 - NETTER (A) MUSSET (R) LAMBERT (A)

" Les testicules féminisants". La clinique.
Année 1957. 313 - 431

53 - NETTER (A) LUMBROSO (P) YANEVA (H)

" Le testicule féminisant".
Ann endocr (Paris)
Année 1958 19 n° 5 994-1014

54 - NETTER (A)

Annales d'endocrinologie
64 104 488 1958

55 - NETTER (A) LUMBROSO (P)

Le testicule féminisant. In actualités endocrinol. Edit.de Médecine prat.
Année 1960 61 - 70

56 - NETTER (A)

" Les syndromes intersexuels"
Encyclopédie médico-chirurgicale.
Paris 7 1968 125 A^{10} 1 à 15

57 - NORTHCUTT (RC) ISLAND (DP) LIDDLE (GW)

Explication du manque de réaction de l'organe cible à la testostérone dans le syndrome de féminisation testiculaire.
J Of. Clin Endocr.
Mars 1969 29 N° 3 422 - 425

58 - NOWAKOWSKI et LENZ

Syndrome du testicule féminisant à différenciation masculine de Hauser Type C et D de Decourt et Quinet
Recent progr. horm. année 1961 17.53

59 - OVERZIER (C)

Intersexuality. Academic Press.
London 1963.

60 - PEREZ - PALACIOS (G) et COLL

Formation nouvelle et métabolisme des hormones stéroïdiennes
dans le testicule féminisant.
Etude biochimique et ultra structurelle.
J. Of Clin Endocr.
Juin 1969 29 N° 6 786-800

61 - PHILIP (J) and SELE (R)

Testicular feminization
Acta endocrinologica -
Année 1965 48 - 297

62 - PHILIP (J) TROLLE (D)

Familial male hermaphroditis With delayed and partial masculinisation.
Amer J. Obstet Gynec
15 Décembre 1965 Vol 93 N° 8 P.1076

63 - PION (R) et DIGNAM (WJ)

Testicular feminization famille.
Amer J. Obstet gynec
15 Décembre 1965 Vol 93 n° 8 1067 à 1075

64 - ROSNER (J.J) CONTE (NF) BRIGGS (JH)

J. Clin Endocr.
Année 1965 - 25 P.95

65 - SALASSA (RM) PARIS (J) MATTOX (VR)

Etude endocrinologique dans un cas de pseudohermaphrodisme mâle :
La féminisation testiculaire
J. Of Clin Endocr.
Mai 1961 21 N° 5 506-517

66 - SCHNEIDER (RW) VAN OMMEN (RA) et HOERR (SO)

The heriditary occurence of testis and absence of sexual hair in amennorheic Women
J. Of Clin End.
Année 1952 12 4 423-438

67 - SCHWABE (AD) SOLOMON (DH) STOLLER (RJ)

J. Of Clin. Endocr.

68- SCHLEGEL (RJ) LEAO (JC)

J. Clin Endocr.
Année 1966 26 - 847

69 - SOUTHREN (AL) et COLL

Concentration plasmatique et biosynthèse de la testostérone dans le syndrome du testicule féminisant.
J. Of Clin Endocr.
Avril 1965 25 N° 4 518 525

70 - TAILLARD (W) et PRADER (A)

Etude génétique du syndrome de féminisation testiculaire totale et partielle.
J. de génétique humaine.
Mai 1957 6 N° 1 13-32

71 - TETER (J) BULSKA (M) RUSZKOWSKI (J)

Pseudohermaphrodisme masculin avec féminisation particulière marquée - syndrome du testicule féminisant.

72 - TETER (J) BOCZKOWSKI (K)

" Testicular feminization With and Without clitoral enlargement.
American journal Obst. Gynec.
15 Mars 1966 94 N° 6 813 à 819

73 - THELLIER (G) LE TESSIER (A) HENRION (R)

" Nouvelle observation de deux testicules féminisants dans une même fratrie".
Etude biologique avant et après castration de l'un de ces cas. Histoire d'un double changement de sexe.
Presse Med. 71 - 23 - 1173 - 1176
11 Mai 1963.

74 - TURNER

Amer J. Obstet Gynec
90 - 1208 - 1226 -
Année 1964.

75 - TURPIN (R) LEJEUNE (J)

Les chromosomes humains -
Page 338 - 340
Année 1965.

76 - WAHL (P) AIT OUYAHIA (B) BIANCHI (G)

Le syndrome du testicule féminisant.
Commentaire à propos d'une observation.
Algérie Médicale.
Vol 3 Janvier - Mars 1966 N° 1 - 5 à 7

77 - WAHL (P) LUSCAN (R)

A propos d'une observation de testicule féminisant.
Bull. Med. Soc. Gyn. Obst
Juin - Août 1966 18 N° 3 272-276

78 - WILKINS

Hermaphroditism classification diagnosis selection
of sex and treatment pediatrics.
16 - 287 - 302 3 - Année 1965

79 - WITSCHI (E) NELSON (W) SEGAL (SJ)

Genetic developmental and hormonal aspects of gonadal
dysgenesis and sex in version in man.
J. Clin Endocr. 17 737 753 6 - Année 1957.

80 - ZUSPAN (FP)

Syndrome de féminisation testiculaire chez un pseudo-
hermaphrodite mâle.
Amer. J. Obstet Gynec.
Septembre 1960 80 N° 3 454 - 458